

Э. КЕРШЕЛЬ-ФРОНИУС

ПЕДИАТРИЯ



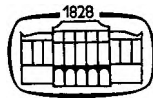
AKADÉMIAI KIADÓ

ИЗДАТЕЛЬСТВО АКАДЕМИИ НАУК ВЕНГРИИ•БУДАПЕШТ

Э. КЕРПЕЛЬ-ФРОНИУС

ПЕДИАТРИЯ

Второе издание на русском языке



AKADÉMIAI KIADÓ
ИЗДАТЕЛЬСТВО АКАДЕМИИ НАУК ВЕНГРИИ
БУДАПЕШТ 1977

ПРЕДИСЛОВИЕ

Круг тех знаний, которые составляют предмет педиатрии, из года в год стремительно увеличивается. Основными причинами этого роста следует считать все более повышающееся значение биохимических и генетических дисциплин в педиатрии; распознавание и описание редких синдромов, а также выделение в самостоятельные разделы педиатрии неонатологии, вопросов, связанных с психическим развитием, профилактикой, восстановительной терапией и т. д. В то же время невозможно обойти вниманием физиологические и анатомические основы педиатрии, описание старых физических методов диагностики и классическое описание клинических проявлений болезней.

Тщательным отбором материала мы стремились избежать чрезмерной перегруженности данного учебного пособия. Эта задача, однако, была затруднена тем, что учебник рассчитан не только на студентов-медиков, но и на врачей-практиков, на клиницистов. Мы попытались разрешить эту задачу посредством сокращения описания редко встречающихся заболеваний, а среди бесчисленного числа редких синдромов были рассмотрены в основном те, которые могут служить иллюстрациями основополагающих физиологических и биохимических процессов.

В связи с тем, что перинатальная смертность сегодня занимает центральное место среди проблем, связанных с детской смертностью, и неонатология стоит в центре внимания педиатров во всем мире, мы сочли возможным более подробно изложить вопросы физиологии новорожденных.

Те отделы книги, которые представляют интерес скорее для врачей-специалистов, нежели для студентов, впервые знакомящихся с курсом педиатрии, выделены петитом.

Считаю долгом выразить свою признательность венгерским редакторам книги *Д. Ленарту* и *Д. Бода* и профессору *Ю. Вельтищеву*, который взял на себя чрезвычайно трудную задачу по подготовке книги к изданию на русском языке.

В заключение приношу благодарность за прекрасное издание и оформление книги всем, принявшим в этом участие.

Будапешт, 5 марта 1975 г.

Э. Керпель-Фронцус

ИСТОРИЯ ПЕДИАТРИИ

История педиатрии как науки неотделима от изменений судьбы детей в процессе исторического развития общества. Никогда прежде общественная и государственная защита детей не была выражена в такой степени, как сейчас. Тем более, если сравнить с тем положением, когда незаконно-рожденных, больных или просто нежеланных детей родители совершенно безнаказанно могли оставить на базарной площади, подбросить на церковную паперть, просто покинуть в чистом поле.

О подкидышах и домах приюта. С развитием средневековой городской культуры постепенно пробуждалось и чувство ответственности за судьбу брошенных детей. Чтобы спасти их, лучшие из горожан учредили детские приюты. Система приютов вместе с мрачной жизнью в них просуществовала вплоть до конца прошлого века. Приюты начинались с *вращающейся корзинки*. Она обеспечивала анонимность родителей в случае рождения внебрачного ребенка. Ребенка помещали в корзинку, встроенную в ворота приюта, и звонили. Выходила монахиня, поворачивала корзинку и вносила в приют нового обитателя. Часть детей отдавали на воспитание приемным родителям, обычно в деревню. Эти дети находились в лучших условиях, нежели их сверстники, содержащиеся в переполненных приютах, где одна инфекция сменяла другую. Смертность в приютах крупнейших городов мира доходила до 30—90%. Эти цифры, с одной стороны, отражают ужасство приютов, с другой — помогают понять причины крайне высокой детской смертности; вообще в крупнейших городах мира, как Париж, Вена, Рим, Москва, «незаконнорожденные» составляли до одной четверти всех новорожденных.

О воспитании детей. В странах античного мира методы воспитания были гораздо более благоприятными для детей, нежели в последующие века. Начиная с мрачных времен средневековья вплоть до прошлого столетия учитель, хозяин, да и глава семьи требовали от детей беспрекословного повиновения, детей пороли, морили голодом. Методы воспитания, обучения, обращения с детьми, отвечающие потребностям развивающейся психики ребенка, зародились только во времена великой французской революции и стали общепринятыми уже в XX столетии.

Много страданий было связано с широким применением *детского труда* в ранний период развития капиталистического общества. Возьмем только один пример: одна из комиссий британского парламента установила в 1833 году, что на ткацких фабриках дети принимались на работу с 5—9 лет, а их рабочий день продолжался 14—15 часов. Против эксплуатации детского труда выступали в своих произведениях великие писатели, например Диккенс, этому посвящена одна из частей Коммунистического манифеста 1848 года.

Детским болезням посвящены отдельные главы древнейших книг по медицине, причем отдельные описания и понятия не утратили своего значения и сейчас. Первую книгу по педиатрии написал в IX веке персидский врач Razes. Более точные клинические наблюдения и описания отдельных заболеваний, как хорея, скарлатина, рахит, были сделаны значительно позже, только с XVII века.

Детские больницы. Поворотным пунктом в развитии педиатрии следует считать создание в 1802 году первой детской больницы в Париже. До этого дети находились в одних больничных палатах со взрослыми, причем число коек в таких палатах доходило до сотен. В тридцатых годах XIX века примеру Парижа последовали Петербург (1834), Вена, Будапешт (1839), а позднее — Лондон, Стокгольм, Филадельфия. Однако эти первые детские больницы — из-за незнания основ питания, гигиены, а также недостаточной изоляции больных друг от друга — еще не отвечали своему назначению. Смертность среди госпитализированных грудных детей даже в конце прошлого века доходила до 70%.

И все же именно в сиротских приютах и убогих больницах на рубеже нашего столетия были заложены основы современной педиатрии. Одно за другим появляются классические описания клинических проявлений болезней, предпринимаются попытки изучить патоанатомические, а затем — в связи с развитием бактериологии, химии и физиологии — этиологические и патофизиологические основы различных заболеваний. Исследования, начатые с клинических наблюдений, описаний и отграничений отдельных синдромов, сменились попытками нахождения вызвавших их причин и стремлением разрешить вопросы, связанные с терапией и профилактикой, на естественнонаучной основе. История дифтерии является, по-видимому, одной из самых замечательных иллюстраций пути развития знаний в тот период. Клиническую картину заболевания описал впервые Bretonneau в 1826 году. В 1884 году Löffler сумел установить причину заболевания, выделив чистую культуру возбудителя, затем, в 1889 году Roux и Yersin открыли токсин, а в 1890 г. Behring — антитоксин, клиническая оценка которого связана, среди прочих, с именем венгерского педиатра J. Vóka. Наконец, в 1922 г. Ramon предложил активную защитную прививку анатоксином.

Крупными достижениями начала нашего века были коренное улучшение гигиены молочного питания и асептических мероприятий в больницах, а также признание важности организации детских консультаций. Эти мероприятия вместе с постоянно улучшавшейся системой прививок, а также открытие и применение витаминов явились основой профилактической педиатрии.

Постепенно совершенствующаяся профилактика, выяснение закономерностей различных заболеваний и построенная на этом система лечения с использованием новейших достижений, — например, применение антибиотиков — все это компоненты одного из самых крупных завоеваний современной медицины: резкого уменьшения смертности детей, особенно смертности в грудном возрасте, которая в наше время сократилась до одной шестой величины смертности в начале века.

Последствием успешного разрешения проблем, связанных с такими заболеваниями, как энтероколит, инфекционные заболевания, дистрофия и атрофия, явилось возникновение новых направлений исследований. Среди

них следует выделить *неонатологию*, которая уже принесла значительные результаты в исследовании патофизиологии перинатальных поражений, а также возможных путей их преодоления. Весьма ощутимо углубление знаний о внутриутробном периоде жизни, о механизме наследственных болезней, особенно об *энзимопатиях*. Эти направления исследований опираются прежде всего на биохимию и генетику. Первые профилактические мероприятия, как возможное предупреждение дефектов развития, родовых осложнений и перинатальных поражений, начинают осуществляться и в этой области педиатрии.

Если ранее педиатрия занималась прежде всего соматическими заболеваниями и отклонениями, то в последние десятилетия все большее значение приобретает изучение нормального *психического* развития и созревания ребенка. Общепризнана роль психических факторов в соматических заболеваниях, а также важность нормального формирования поведенческих актов как в жизни индивидуума, так и общества.

Следующим важным направлением является восстановительная терапия (реабилитация), цель которой — восстановление, по крайней мере частичное, функций отдельных частей нервной системы и других органов.

Значительным результатам, достигнутым педиатрией, способствовало то, что отдельные исследователи, общество, государства и человечество в целом не жалели усилий для оказания помощи детям. Происходило постепенное повышение ответственности за судьбу детей. В бюджетах многих стран расходы на детские лечебные учреждения, а также на мероприятия по защите детей занимают важное место. В борьбе против массовых заболеваний детей и детской смертности в развивающихся странах важное место занимают мероприятия Всемирной Организации Здравоохранения.

Венгерская педиатрия имеет старые и добрые традиции. Как мы уже отметили выше, в Будапеште была организована одна из первых детских больниц в мире. Первый венгерский профессор педиатр А. Schöpf-Merei должен был покинуть родину после поражения освободительной борьбы 1848—1849 гг. и приобрел известность своими трудами в Манчестере. Профессора J. Vóka и P. Neim заложили своими трудами основы современной педиатрии.

ДЕТСКАЯ СМЕРТНОСТЬ

Основное назначение педиатрии и охраны здоровья детей и подростков состоит в том, чтобы способствовать нормальному физическому и психическому развитию как можно большего числа родившихся детей. Достижения, недостатки, а также задачи будущей работы отражают показатели детской смертности, то есть отношение числа детей, умерших в течение первого года жизни, к тысяче родившихся. Более тонкий анализ показателей смертности может указывать и на то, в какой именно области следует приложить наибольшие усилия, какие именно болезни требуют совершенствования профилактики, лечения и ухода. Следует подчеркнуть, что разрешение подобных проблем требует не только собственно медицинских мероприятий, но и социальных усилий и денежных затрат. Кроме того, изменения в структуре детской смертности зависят от культурных, гигиенических и социальных условий населения.

Детская смертность. Одним из самых крупных достижений XX века является постоянное и неуклонное снижение смертности именно в грудном возрасте. Это снижение происходило во всем мире, но в разных странах в различной степени. До сих пор в развивающихся странах Азии, Африки и Латинской Америки детская смертность довольно высока. В то же время в Швеции показатель смертности упал до 20‰, о чем не могли даже мечтать представители предыдущего поколения врачей. Данные, демонстрирующие снижение детской смертности в Венгрии, приведены на рис. 1.

Из графика видно, что детская смертность, в начале века достигавшая 20–26‰, к шестидесятым годам уменьшилась в 6 раз. Даже в конце тридцатых годов текущего столетия смертность была в три раза выше, чем сейчас. На графике сразу бросаются в глаза два высоких пика, приходящихся на две мировые войны. Голод и нищета того времени наложили свой отпечаток на детскую смертность.

К важным выводам может привести сравнение кривых, иллюстрирующих смертность в грудном возрасте вообще, и смертность, приходящуюся на *период новорожденности* (первый месяц жизни). Мы видим, что снижение смертности в период новорожденности происходило далеко не так круто, как в грудном возрасте в целом. Эта разница обозначается еще более резко, если период новорожденности взять в более узком смысле (первые 6 дней жизни). Снижение смертности в собственно *постнатальный период* происходило еще более медленно. Аналогичная картина наблюдается во всех странах мира, но в различной степени.

Даже если мы ограничимся сравнением данных о смертности, связанной только с двумя причинами — энтероколитом и пороками развития, — в двух таких сильно отличающихся по культурным и социальным

Рис. 1. Изменения показателей детской смертности в Венгрии, 1900—1972 гг.

Верхняя кривая демонстрирует общие данные смертности для всего грудного возраста, нижняя — данные смертности на первом месяце жизни в процентах от всех новорожденных



условиям стран, как Гватемала и Швеция, то и тогда можно понять многое о неравномерности динамики снижения детской смертности (рис. 2).

В Гватемале смертность от энтероколита достигает 20%, в то время как пороки развития явились причиной смерти не более чем в 1% случаев. В Швеции наблюдается прямо противоположная картина. В развивающихся странах до сих пор часты случаи смерти от инфекций, энтероко-

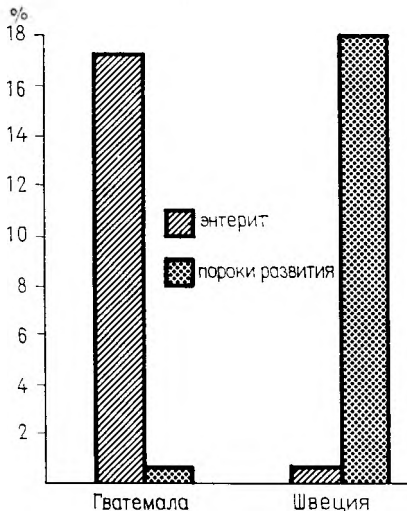


Рис. 2. Доля энтероколита и пороков развития среди причин смертности в Гватемале и Швеции (1960 г.)

Число смертельных исходов среди 100 умерших детей в возрасте 0—4 лет (пояснения в тексте)

лита, атрофии — причин, которые в странах с высоко развитой гигиеной имеют скорее историческое значение. Высока смертность и от других детских заболеваний, а смертность в результате пороков развития *относительно* невысока. В Швеции же, где охрана детей поставлена хорошо, относительно высока смертность в связи с пороками развития, которую почти невозможно предупредить.

Если вернуться к графикам, изображенным на рис. 1, то можно убедиться, что в начале 1900-ых годов смертность в Венгрии была примерно на уровне смертности в Гватемале в наши дни, в то время как показатели смертности в сегодняшней Венгрии уже можно сравнивать с современными шведскими данными. В начале века смертность в период новорожденности составляла около 1/3 всей смертности в грудном возрасте, так как была высока смертность грудных детей от различных заболеваний. В 60-ых годах две кривые уже очень близко подходят друг к другу: смертность в постнатальном периоде снижалась гораздо медленнее смертности в грудном возрасте в целом. Поэтому сейчас примерно 3/4 всей смертности в грудном возрасте приходится на первый месяц жизни.

Этот процесс представляется благоприятным, мы уже отметили выше, что во всех странах с хорошо поставленной помощью детям наблюдается аналогичная картина: заметное снижение смертности в грудном возрасте вообще и более медленное снижение в период новорожденности, что связано с трудностью профилактики и лечения заболеваний новорожденных.

Однако при рассмотрении обстоятельств, связанных со смертностью в период новорожденности в Венгрии, бросается в глаза постоянное увеличение в последние годы числа недоношенных детей. Естественным последствием этого является то, что дальнейшее снижение смертности в период новорожденности — и смертности вообще — весьма затруднительно. Причины этого могут быть поняты, если мы рассмотрим показатели смертности в связи с весовыми категориями.

Таблица 1

Зависимость смертности в грудном возрасте от веса при рождении

Вес (в г)	Смертность (в ‰)
< 1000	981,6
1000—1499	764,3
1500—1999	244,3
2000—2499	64,8
Смертность недоношенных (средняя)	234,0
Смертность детей с нормальным весом	12,9
Общая смертность в грудном возрасте	37,0

Из таблицы 1 видно, что общие показатели являются суммой показателей смертности двух резко отличающихся популяций: смертность среди недоношенных детей в 20 раз выше смертности доношенных детей. Смертность в ранний период определяется в основном смертностью среди недоношенных детей, а потому общий показатель смертности зависит от доли недоношенных среди всех родившихся. Таким образом, даже незначительное увеличение смертности среди недоношенных детей может привести к значительному увеличению смертности вообще. Группа недоношенных детей — с точки зрения смертности — не является гомогенной; как видно из данных, представленных в таблице 1, чем ниже вес при рождении, тем выше смертность. В то же время, по-видимому, увеличение общего числа недоношенных сопровождается повышением доли детей низких весовых категорий. В Венгрии в 1956 г. 7,75% новорожденных были недоношены. В начале 60-х годов их число увеличилось до 10%, а в 1966 г. достигло 10,67%. В то же время, например, в Чехословакии число недоношенных почти не изменялось и находилось на уровне 6%. Это обстоятельство является решающим фактором более значительного снижения детской смертности в Чехословакии по сравнению с Венгрией.

Изучение смертности от отдельных заболеваний может дать важные указания для определения направления дальнейших мероприятий (рис. 3). Мы видим, что уже в 1938 году болезни новорожденных, пороки развития, мозговые кровоизлияния и асфиксия были наиболее частыми причинами смертности. Второе место занимали энтероколит и заболевания дыхательных путей (частота их была примерно одинакова). Значительную роль играли и инфекционные заболевания. К 1960 г. величина смертности в грудном возрасте значительно снизилась. В 1972 г. 27,3‰ всех живородившихся, то есть *более чем 80% всех умерших*, погибли в течение первого месяца, в то время как с конца первого месяца до конца первого года это число составляло лишь 5,9‰. В течение первых шести дней, то есть в период новорожденности в узком смысле, число умерших составляло 24,1‰, а «поздняя смертность» (с конца первой недели до конца года) была 9,1‰, что вполне соответствует данным развитых зарубежных стран. Смертность в результате болезней дыхательных путей снизилась до 3‰, а вследствие расстройств пищеварения — до 1‰.

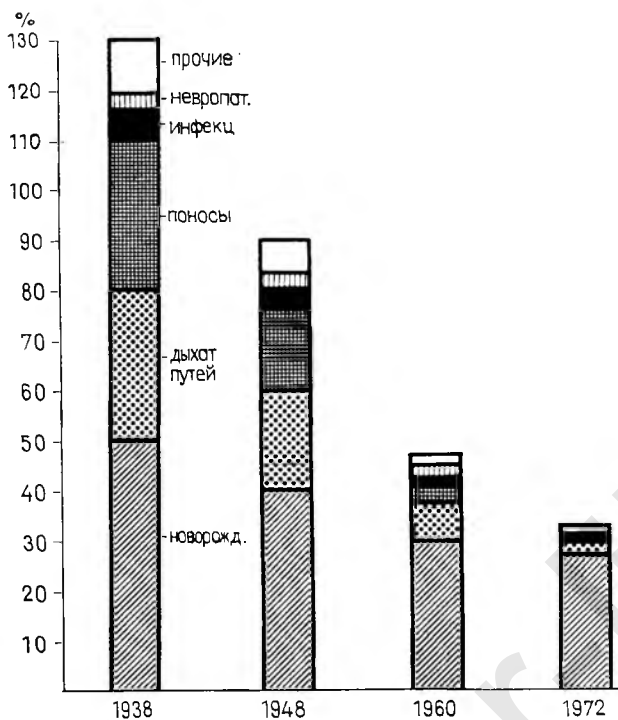


Рис. 3. Роль отдельных групп болезней в детской смертности (по Sárkány) (Пояснения в тексте)

Сравнительно высокая смертность среди новорожденных в Венгрии связана с довольно большим числом недоношенных, точнее говоря — новорожденных с весом ниже нормы. В 1972 г. смертность в группе детей с малым весом составила 20,5‰, а в группе детей с весом свыше 2,5 кг — лишь 3,6‰. Из вышеизложенного понятно, что на общую величину смертности в грудном возрасте в значительной степени влияют индивидуальные различия в сопротивляемости вредным внешним воздействиям внутри всей популяции грудных детей. Исход любого заболевания зависит не только от его специфического действия, но и от сопротивляемости организма, от *соматической стабильности*. Смертность в результате инфекционного энтероколита является хорошей иллюстрацией важности этого фактора (рис. 4).

На рисунке для сравнения приведены диаграммы смертности от инфекционного энтероколита трех популяций детей грудного возраста различных по степени соматической стабильности: доношенных детей, получавших удовлетворительное питание, детей-атрофиков и недоношенных на два месяца. Мы видим, что смертность от аналогичного по этиологии заболевания кишечника в группе детей с тяжелой атрофией в 7 раз, а в группе недоношенных детей — в 15 раз выше смертности среди соматически стабильных грудных детей. Хотя среди детей из этих двух групп только 10% были госпитализированы в связи с расстройствами пищеварения, все же именно последние были причиной смерти в

60% случаев. Таким образом, смертность как результат тяжелых форм расстройств пищеварения и доля энтероколита среди прочих причин смертности в грудном возрасте зависят не только от частоты инфекционного энтероколита, но и от процента недоношенных и детей, подверженных атрофии. Вновь обращаясь к ситуации в Гватемале, отметим, что энтероколит играет ведущую роль среди причин смерти грудных детей не только потому, что профилактика в этой стране не находится на должном уровне, но и потому, что значительная часть младенцев страдает от атрофии.

Дистрофия и атрофия, недоношенность, рахит в значительной степени увеличивают смертность не только в случае энтероколита, но и при заболеваниях дыхательных путей, инфекциях и т. д. В снижении смертности в грудном возрасте в Венгрии важную роль сыграла профилактика рахита и расстройств питания, в то время как увеличение относительного числа недоношенных детей препятствовало этому, особенно в случае заболеваний дыхательных путей и энтеральных инфекций.

Смертность в значительной степени зависит от *общего культурного уровня населения, знакомства с основами гигиены, материального положения и жилищных условий*. В ряде стран наблюдается определенное соответствие между показателями смертности и низким культурным уровнем населения, а также неграмотностью населения, которая отражает общественное положение в данной стране. В одной и той же стране имеются значительные различия по показателям смертности между частью населения, которая живет в благоприятных условиях, и теми, кто ютится в переполненных лачугах. Найти причины этого не представляет труда: в переполненных жилищах, при отсутствии элементарной гигиены «большие» инфекции сменяются «малыми», случаи атрофии также нередки.

Особенно высока смертность среди тех детей, родители которых не обращают должного внимания на уход за ними. К этой категории следует отнести детей, родители которых олигофрены, алкоголики, преступники, несовершеннолетние и т. п. Эти дети, как и дети, воспитывающиеся в неблагоприятных социальных и гигиенических условиях, находятся в

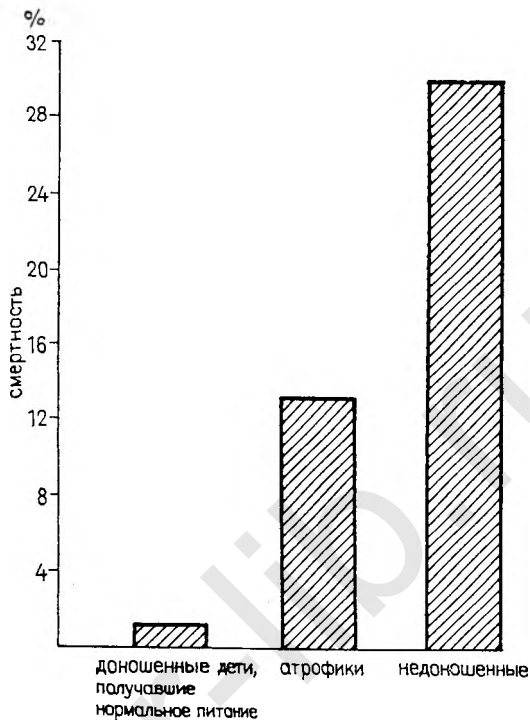


Рис. 4. Роль недоношенности и тяжелой дистрофии и атрофии в смертности от инфекционного энтероколита (материалы детской клиники г. Печ) (Пояснения в тексте)

опасных для жизни условиях. В больницы они попадают уже в тяжелом состоянии, смертность среди них очень высока. Определенная часть детей должна быть взята на государственное попечение.

Смертность детей в более старших возрастных группах. Рост и развитие ребенка сопровождается быстрым повышением стабильности различных функций организма. Во втором полугодии жизни опасность смерти примерно в 1000 раз, а в школьном возрасте — в 10 000 раз меньше опасности неожиданной смерти в первый день жизни. Обратимся к более точным данным о смертности в различном возрасте. В 1970 г. в Венгрии смертность в грудном возрасте составляла 35,89‰, во втором полугодии жизни — 1,96‰, между третьим и четвертым годом — 0,61‰. Минимальная смертность для всех возрастов приходилась на возраст между 10—14 годами — 0,37‰. В более поздние возрастные периоды смертность начинает возрастать: между 15 и 19 годами — около 0,7‰, а между 20 и 24 годами — уже 1‰.

Смертность среди детей более старших возрастных групп за последние 50 лет снизилась еще в большей степени, нежели смертность в грудном возрасте. Смертность в грудном возрасте снизилась примерно в 5 раз (со 193,0 до 35,89‰), в то время как смертность в 3—4 года — в 25 раз (с 15,89 до 0,61‰). Данная возрастная группа потому находится в столь благоприятном положении, что защитные и регенерационные качества организма достигают в ней своей высшей фазы, и в то же время организм еще не подвержен тем заболеваниям, которые типичны для более позднего возраста. Важную роль в изменении соотношения между наиболее частыми причинами смертности играют профилактика и терапия. В 1970 году наиболее частой причиной смерти в возрастной группе 1—14 лет были несчастные случаи. За ними следовали: злокачественные новообразования (включая и лейкозы), заболевания дыхательных путей, пороки развития, особенно частые в раннем детском возрасте, заболевания нервной системы и кровообращения. Следует особо отметить, что инфекционные заболевания, занимавшие ранее первое место, благодаря совершенной системе профилактических мероприятий во всех тех странах (включая и Венгрию), где здравоохранение поставлено на должную высоту, отошли на задний план. В Венгрии инфекции занимают сейчас седьмое место среди причин смертности в детском возрасте.

С другой стороны, все более важной становится проблема несчастных случаев. Ожоги, купание, аспирация чужеродных тел, различные бытовые травмы, шалости всегда играли определенную роль, но современный образ жизни прибавил к ним огромное число дорожных происшествий. В связи с большим потреблением различных медикаментов возросло — особенно в раннем детском возрасте — число отравлений, так как маленьких детей особенно прельщают цветные таблетки, которые они берут в рот и проглатывают.

Предупреждение массовых заболеваний происходило в различных странах мира далеко не с одинаковым успехом. В развивающихся странах до сих пор среди основных причин смерти в детском возрасте находятся энтероколит, тяжелые расстройства пищеварения, классические инфекции, а зачастую и атрофия. Вполне понятно, что смертность в более позднем детском возрасте здесь также снизилась менее ощутимо, нежели в развитых странах.

ОХРАНА ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ. ПРОФИЛАКТИКА В ПЕДИАТРИИ

На снижение смертности в грудном и детском возрасте повлиял целый ряд факторов. Главный секрет этого прогресса можно выразить одним положением: применение рациональных методов профилактики заболеваний и их лечение с учетом физиологических и патофизиологических особенностей детского организма. В данной главе речь пойдет не об основных достижениях в лечебных методах и не о предупреждении отдельных заболеваний; этим вопросам будет уделено внимание в последующих главах, здесь же будут коротко рассмотрены основные принципы профилактики.

Основные принципы. Анализ изменений заболеваемости и смертности в грудном и детском возрасте в течение последних десятилетий, а также сравнение различных показателей стран с развитой и отсталой профилактикой показывает направление и определяет формы и способы дальнейших профилактических мероприятий. Так, например, результаты, достигнутые в первые три-четыре десятилетия нашего века, во многом зависели от развития диеты и питания в целом в грудном возрасте, гигиены детей, а также от повышения культуры лечебных учреждений. Недостатки в этих областях в развивающихся странах отчасти и сегодня значатся среди причин высокой детской смертности.

Инициаторами превентивных мероприятий явились отдельные гуманисты и выдающиеся врачи. Благодаря их стараниям уже в средние века были организованы детские приюты, о которых шла речь. Одним из наиболее значительных предшественников современной профилактической педиатрии был парижский акушер Budin, который в 1892 году организовал в своей клинике первую *детскую консультацию*. Об успешности работы этой консультации говорит хотя бы тот факт, что смертность среди грудных детей, находившихся под «опекой» Budin, составляла 4,6%, в то время как средняя смертность в Париже — 17,8%. Однако превентивные мероприятия не ограничены только грудным возрастом. Частота антенатальных и перинатальных поражений показывает, что профилактику следует начинать с периода *беременности*, более того, в некоторых случаях — с генетических и *брачных консультаций*. Решающее значение имеют превентивные мероприятия в период новорожденности, безусловно необходимы они и в грудном возрасте, однако не следует забывать также о раннем детском, дошкольном и школьном возрасте. Все дети должны находиться под медицинским контролем. В обязанности педиатра входит также оказание помощи подросткам в период полового созревания и наступления юношества.

Вышесказанным мы хотели подчеркнуть два обстоятельства: во-первых то, что область превентивных мероприятий весьма обширна, во-вторых — что эффективность может быть достигнута только в том случае,

если *каждый ребенок в стране* охвачен ими. Эти задания выходят далеко за рамки возможностей отдельных гуманистов и врачей-практиков, их выполнение требует единых государственных мероприятий и государственной организации.

Организация. В Венгрии вся система превентивных педиатрических мероприятий находится под управлением и контролем IV отдела Министерства здравоохранения — Отдела охраны детей и материнства. Задачей этого отдела является организация, руководство и контроль за профилактикой и врачебной помощью детям от рождения до 14 лет. Практически это задание выполняется детскими консультациями, школьными врачами, передвижными группами врачей-специалистов. Кроме того, под надзором этого отдела находятся ясли, дома ребенка, детские лечебные учреждения, учреждения для дефективных детей. В областях и городах руководство осуществляют отделы здравоохранения городских и областных советов или же непосредственно главные врачи центральных областных больниц. В тех районах, где нет учреждений, укомплектованных врачами-специалистами, помощь районным педиатрам оказывает передвижная служба врачей-специалистов.

В последние десятилетия получили распространение гуманные идеи об оказании помощи детям во *всемирном масштабе*, о том, что охрана детей является задачей всего человечества. Одной из главных задач Всемирной Организации Здравоохранения является разработка и претворение в жизнь принципов превентивной педиатрии во всем мире. Прилагая значительные научные усилия, но отнюдь не обладая безграничными материальными возможностями, эта организация стремится ликвидировать в развивающихся странах массовые заболевания — продукт бескультурья, бедности, нищеты.

Важность превентивного подхода подтверждается и тем, что в ряде медицинских институтов организованы *кафедры* превентивной педиатрии, коллективы которых заняты исследованиями и преподаванием курсов, связанных с физиологией развивающегося организма, охраной здоровья, обеспечением оптимальных условий для развития.

Задачи профилактики. В данном разделе среди задач, стоящих перед превентивной педиатрией, прежде всего будут обсуждены вопросы, связанные с профилактическими прививками, детскими консультациями, а также с гигиеной учреждений для детей грудного возраста. Однако мы считаем необходимым подчеркнуть, что *профилактика, ее основные принципы должны всегда находиться в поле зрения врача, как участкового педиатра, так и клинициста.*

Защитные прививки (вакцинация). Всю важность вакцинации можно оценить, лишь сравнив положение в наши дни с весьма недавним прошлым. О происшедших изменениях помогает судить рис. 5, составленный по материалам больных, госпитализированных в детскую клинику г. Печ.

Как видим, коклюш, а также связанные с ним и протекающие с высокой смертностью осложнения, почти полностью исчезли из клинической практики. Благодаря введению вакцины БЦЖ крайне редко встречается туберкулезный менингит, исчез полиомиелит, был только один случай столбняка, и то у ребенка, который каким-то образом избежал вакцинации. На диаграмме дифтерия не представлена, ибо вакцинация против нее была обязательной уже до второй мировой войны. Об эффективности этой:

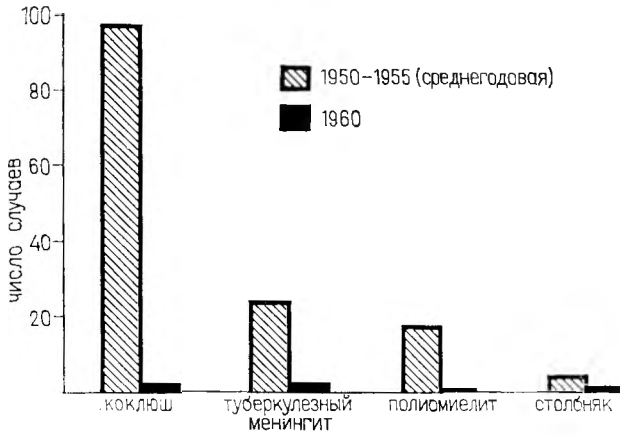


Рис. 5. Значение защитных прививок. Больные, поступившие в клинику г. Печ, до и после проведения некоторых защитных прививок (Пояснения в тексте)

прививки скажем только то, что уже на протяжении ряда лет у нас не было ни одного случая дифтерии. В связи с этим следует вспомнить, что до введения вакцинации дифтерия была одной из ведущих причин детской смертности. Так, например, в Америке в 1920 году смертность от нее составляла около 10% всей смертности в дошкольном и школьном возрасте. Впечатляющие результаты принесло введение новой обязательной прививки против полиомиелита — вакцинации по Сэйну (рис. 6).

В масштабе страны вакцинация эффективна только в том случае, если она *обязательна* для всего населения. Важность этого была понята и принята в Венгрии достаточно быстро. Так, например, в Венгрии противоспаечная прививка обязательна для всех с 1878 г. Эффективность и безвредность всех новых прививок, введенных с тех пор, связана с тем, что все они были объявлены обязательными. В тех странах, где вакцинация (например, против коклюша, дифтерии, полиомиелита) необязательна,

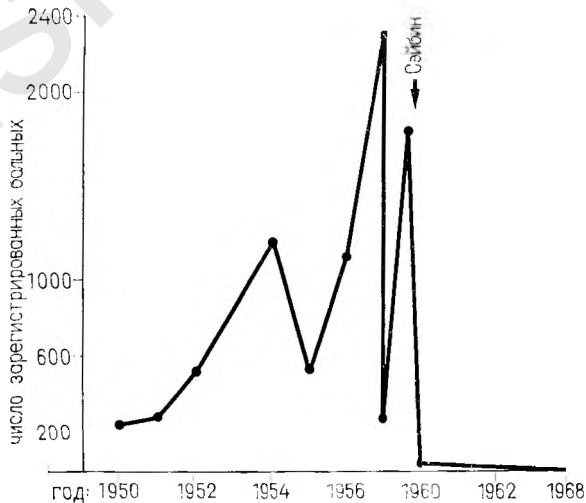


Рис. 6. Исчезновение детского паралича в Венгрии после введения вакцинации по Сэйну (Пояснения в тексте)

факультативна и зависит от целого ряда обстоятельств (согласия родителей, общих гигиенических условий, а также, безусловно, от характера эпидемии), эти заболевания нередки и сейчас и сопровождаются многочисленными жертвами.

Примером важности обязательности прививок может служить недавняя эпидемия полиомиелита в Западном Берлине, где несмотря на широкую пропаганду, значительная часть детей не была вакцинирована.

В Венгрии благодаря хорошей организации защитными прививками охвачено практически все население. Время проведения обязательных прививок может быть изменено в соответствии с изменяющимися условиями. Порядок проведения защитных прививок, принятый в настоящее время, представлен в таблице 2.

Таблица 2
Порядок проведения защитных прививок

Название прививки	Время проведения
1. Вакцинация БЦЖ	В течение первых 6 недель жизни. Повторная вакцинация отрицательным туберкулином через несколько лет
2. КДС (Di-per-te) (коклюш-дифтерия-столбняк)	Первая — в 3 мес. Вторая — в 4 мес. Третья — в 5 мес. Повторная (вторая) прививка через 8 мес. после основной вакцинации
3. Противокоревая вакцина	После 9 мес.
4. Дифтерия — столбняк (повторная)	11—12 лет
5. Вакцинация против полиомиелита	В течение первых трех лет жизни, между 3 и 38 мес., 1 раз в год
6. Противооспенная вакцинация Ревакцинация	Около 1 года Около 13 лет

Кроме этих прививок, при опасности какого-то иного заболевания применяются и другие защитные прививки, например, противотифозная вакцинация. Ведутся исследования, направленные на создание активной противокоревой вакцины. При непосредственной опасности заражения грудные дети получают пассивную защитную прививку *гаммаглобулином*. Кроме того, гаммаглобулин получают дети, находящиеся в контакте с больными гепатитом; дети, уже заболевшие корью (до трехлетнего возраста); истощенные дети, а также беременные, заболевшие коревой краснухой в начальный период беременности.

Для избежания внутренних инфекций в больницах и других детских учреждениях в случае необходимости вводятся активные и пассивные защитные вакцины и сыворотки. Безусловно, нельзя забывать и о противопоказаниях при проведении прививок; этому вопросу будет уделено внимание при обсуждении отдельных заболеваний.

Консультации. Организованные консультации являются одним из наиболее действенных средств профилактической педиатрии. Сфера их дей-

ствия распространяется и на беременных женщин, однако обсуждение этого вопроса не входит в наши задачи. Брачные или генетические консультации весьма затруднительны, их проведение связано с высокой ответственностью, и они могут быть доверены только специально подготовленным консультантам. В Венгрии их институт еще не организован. Проведение подобных консультаций необходимо в первую очередь в тех случаях, когда речь заходит о врожденных пороках развития, особенно же когда в одной семье неоднократно рождаются дети с врожденными пороками.

Новорожденные. Весьма значительна профилактическая деятельность при работе с новорожденными. Идеальным было бы включение педиатра в постоянный штат каждого родильного дома. В круг основных задач педиатра в родильном доме входит: распознавание врожденных пороков, требующих неотложного хирургического вмешательства (например, атрезии пищевода или одного из отделов кишечника); диагностика и лечение родовых травм, респираторных осложнений, несовместимости по группам крови, инфекционных заболеваний. Именно в этот период необходимо выявить метаболические дефекты, патологический эффект которых можно предупредить соответствующей диетой. Важным заданием является организация и контроль за необходимыми гигиеническими условиями, а также борьба против внутренних инфекций (например, коли и стафилококковых). В число важнейших заданий педиатра входит контроль за правильным проведением грудного вскармливания, а также связанная с этим ознакомительная работа.

Грудные дети. Важнейшим условием нормального развития ребенка является постоянный медицинский контроль. Внимание врача не должно быть ограничено только физическим развитием, кроме контроля за прибавкой в весе необходимо следить за развитием статических и психических функций. Особенно важна профилактика дистрофии и атрофии, расстройств пищеварения, рахита, анемии. Необходимо распознать скрытые врожденные дефекты и другие заболевания. Обслуживание и лечение больных не относится, в строгом смысле слова, к заданиям консультации и производится в иных организационных формах. Нельзя забывать о возможных ошибках в детском питании и гигиене, для их избежания необходимо заблаговременно объяснить родителям их опасность. Врач, кроме того, изучает условия жизни ребенка, определяет отношение матери к ребенку, выясняет, насколько окружение ребенка может обеспечить выполнение задач по его воспитанию.

Особое внимание следует обратить на детей, находящихся в *угрожающем положении*. К этой категории относятся: недоношенные; дети с выраженной дистрофией и атрофией; дети, страдающие от рахита, экссудативных заболеваний, врожденных пороков, других тяжелых заболеваний. К этой же группе следует отнести детей, выписавшихся из больницы, с одной стороны, в связи с возможностью больничной инфекции, с другой — потому, что многие из них еще не совсем выздоровели. В угрожающее положение дети могут попасть и в связи с неблагоприятными факторами среды: если их родители недостаточно культурны или умственно отстающие, безответственные люди, алкоголики, не достигли зрелого возраста (особенно матери); а также если неблагоприятны жилищные и гигиенические условия. *Недостаточно дать правильный совет, необходимо доби-*

ваться того, чтобы советы врача были приняты и использованы. Необходимо проявлять любовь, терпеливое отношение, точность. При объяснении следует учитывать культурный уровень родителей, не следует забывать о том, что дети, чьи родители недостаточно грамотны, малокультурны, находятся в наиболее тяжелом положении. Сведения о правильном питании опубликованы в различных изданиях, и родители должны быть обеспечены ими. Подведем краткие итоги: задачей врача детской консультации является контроль и обеспечение всех условий, необходимых для нормального развития ребенка, — в соответствии с физиологией растущего организма. Необходимо на практике применять классические принципы питания и гигиены. Об этом подробно говорится в соответствующих главах книги.

Повышает эффективность работы врача в детской консультации посещение им или патронажной сестрой места жительства ребенка, ознакомление с жилищно-бытовыми условиями. В необходимых случаях советы следует «доставлять на дом».

Большое значение имеет санитарная пропаганда в форме фильмов, брошюр, лекций. Необходимо обеспечить *повышение квалификации* врачей детских консультаций и патронажных сестер, их участие в областных конференциях и совещаниях по оценке показателей заболеваемости и смертности в грудном возрасте. Представляется крайне желательным сотрудничество врачей детских консультаций с больницами и клиниками, особенно в связи с проблемой детей, находящихся в угрожающем положении.

Дошкольники и школьники. Задачей детских консультаций является контроль за физическим и умственным развитием детей до шестилетнего возраста. Консультации распространяются на правильное питание, нормы витаминов, гигиену, предупреждение кариеса, защитные прививки. Контроль за состоянием школьников входит в круг обязанностей школьного врача; ему необходимо следить за обеспечением нормальных гигиенических условий в школе, выявлять детей с хроническими заболеваниями и т. д.

Важное место мы уделяем пропаганде, направленной на предупреждение *несчастных случаев*. В детских садах и школах с помощью специальных игрушек и наглядных пособий следует обучать детей элементарным правилам уличного движения.

Профилактика в детских коллективах. Вспомним, насколько страшными были показатели смертности в грудном и детском возрасте в приютах и детских больницах в прошлом. Современный уровень знаний по гигиене дает возможность легко понять причины столь высокой смертности. Точное знание угрожающих явлений помогает весьма эффективно предотвращать их, однако и сегодня только постоянные и целенаправленные мероприятия являются залогом успеха.

В яслях необходимо следить за правильно поставленным питанием, за проведением необходимых прививок; работники яслей должны подвергаться периодическим профилактическим осмотрам; заболевшие дети должны быть выявлены как можно ранее. Особенно важно быстрое распознавание «домашних инфекций»: коли-диспепсии, стафилококков, гриппа, кори, ветряной оспы, салмонеллеза и принятие необходимых мер.

Профилактическая работа в детских больницах. В больницах превентивные мероприятия весьма разнообразны. В центре внимания должна

находиться профилактика *госпитализма*. Инициатором современной больницы гигиены следует считать французского клинициста Grancher, который впервые попытался воплотить в жизнь основные принципы *больничной асептики*.

Профилактика внутрибольничных инфекций начинается с рациональной планировки и строительства больничных помещений. Уже в приемном отделении необходимо создать заслон для инфекций. В современных больницах строятся палаты небольшого размера, при необходимости они могут быть разделены на одно- двухкюветные боксы, причем их планировка предполагает возможность постоянного наблюдения за больными. Недоношенных детей, которые особенно подвержены инфекциям, следует содержать в отдельных помещениях, совершенно изолированных от прочих отделов больницы. Аналогично следует организовать отдельные «реабилитационные» помещения для длительно находящихся в больнице детей-атрофиков. Пациенты, поступившие по поводу расстройств пищеварения различной этиологии и инфекций дыхательных путей, также должны быть изолированы, ибо эти инфекции распространяются особенно легко. В связи с возможностью «суперинфекций» больные с желудочно-кишечными заболеваниями должны быть разделены на группы согласно этиологии болезни, например, отдельные коли-типы, дизентерии и т. д. Крайне желательно производить бактериологический анализ кала у каждого ребенка, поступившего в больницу.

Борьба против распространения классических инфекций сводится в основном к хорошо организованной изоляции и проведению активных и пассивных защитных прививок. Основным условием борьбы против внутрибольничных отрицательных факторов является наличие достаточного числа хорошо подготовленных, добросовестно относящихся к работе сестер, хорошо сработавшихся с врачами. Только при этом условии можно свести к минимуму случаи появления внутрибольничных инфекций, больничной дистрофии, расстройств поведения и психики. Предупреждение психических расстройств, их распознавание и успешное лечение требует постоянного сотрудничества с *психологом* в больнице, который должен работать там по крайней мере в качестве консультанта.

Идеи профилактики должны быть постоянным элементом ежедневной лечебной деятельности. Успех операций в значительной степени зависит от предоперационной подготовки и послеоперационного ухода. Ответственным за это является педиатр. Следует стремиться воспрепятствовать появлению осложнений со стороны нервной системы и других органов. С этой точки зрения важно как можно более быстрое лечение и ликвидация последствий гипоксии, гипогликемических состояний, гемолитической желтухи новорожденных; раннее распознавание таких заболеваний обмена веществ, вредное влияние которых может быть предотвращено или приостановлено соответствующей диетой или иными мерами. В качестве примера упомянем галактоземию, фенилпировиноградную олигофрению, непереносимость лактозы, врожденный несахарный диабет, протекающий с хронической гипернатриемией, при которых соответствующей диетой можно предупредить вторичные последствия заболевания, хотя добиться излечения самого заболевания и невозможно. Аналогично положение в области лечения больных с фиброзом поджелудочной железы (муковисцидозом), для которых жизненно важно предупреждение и быстрое изле-

чение заболеваний дыхательных путей. При гемофилии можно избежать гемартроза, вызывающего анкилоз; раннее распознавание гипогаммаглобулинемии поможет предохранить больных от целого ряда инфекций. Крайне важное значение у больных ревматизмом имеет профилактика инфекционных заболеваний верхних дыхательных путей с помощью длительного приема антибиотиков; тем самым можно избежать рецидивов и осложнений со стороны сердца. Главной задачей в отношении детей с хроническими заболеваниями и детей-инвалидов является профилактика прогрессирования патологического процесса, замедление его течения, а также адаптация детей к соответствующему образу жизни. Для детей с некоторыми хроническими заболеваниями строятся отдельные больницы. Так, например, для детей-астматиков в высокогорных областях строятся школы-санатории, для сердечных больных организуются специальные кардиологические учреждения. Парализованных, глухонемых, умственно отсталых, а также детей с грубыми дефектами речи помещают в специальные заведения, где специалисты ведут с ними восстановительную работу. Результаты этой работы весьма наглядно показывают, что жизнь таких детей может быть организована по крайней мере сносно.

Особое место занимают проблемы *подросткового и юношеского возраста*. Эти возрастные группы находятся на границе соприкосновения «взрослой» медицины и педиатрии и в связи с этим остаются до некоторой степени вне внимания как первой, так и второй. В то же время контроль за психическим развитием, направление его является особенно важным в этом возрасте. Нередко именно в этом возрасте проявляются потеря душевного равновесия, антисоциальное поведение, иногда преступность, попытки самоубийства, алкоголизм, наркомании, бродяжничество, уклонение от труда. Во многих случаях эти аномалии можно предупредить, более того, даже в случае их появления соответствующими мероприятиями можно помочь молодым людям выбрать правильный путь.

ЗНАЧЕНИЕ ПРЕНАТАЛЬНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ, ВРЕМЯ ИХ ВОЗНИКНОВЕНИЯ И ВОЗМОЖНОСТИ ПРЕДУПРЕЖДЕНИЯ

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ И ВРОЖДЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

В борьбе против массовых заболеваний профилактика и лечение принесли ощутимые результаты. В значительной степени снизилась частота инфекционных заболеваний, желудочно-кишечных заболеваний (энтероколита), заболеваний дыхательных путей и смертность от них. Этот прогресс, однако, сопровождался повышением относительной доли врожденных заболеваний — тех, которые явились результатом либо расстройства жизнедеятельности зародышевых клеток, либо начались несколько позже, но во внутриутробный период. Данные Warkány проливают свет на важность этой проблемы (таблица 3).

Таблица 3

Значение пороков развития в педиатрической практике

	В связи с врожденными заболеваниями в % к общему числу
Смертность в грудном возрасте	14,0
Глухие	41,5
Слепые	58,0
Умственно отсталые	74,0
Пороки сердца в школьном возрасте	50,0

Эти данные показывают, что более чем у 1/3 всех детей, поступающих в больницы, имеется какой-либо дефект развития, часто именно вследствие этого они и направляются в лечебное учреждение. Находящиеся в специальных учреждениях глухие, слепые или умственно отсталые дети в подавляющем большинстве родились уже с дефектом. К этому значительному числу следует прибавить и случаи смерти уже во внутриутробный период, а также спонтанные аборт, причинами которых были пороки развития. Сюда же можно отнести — в связи с аналогичным общественным значением — и большое число тех новорожденных, которые нормально развивались во внутриутробный период, но подверглись перинатальному поражению. Подобные поражения могут последовать во время родов (мозговое кровоизлияние, асфиксия) либо в процессе адаптации к внеутробному существованию (ядерная желтуха, гипоксия, гипогликемия). В связи с большим числом и тяжестью последствий пренатальных и перинатальных поражений исследователи, практикующие врачи и все общество в целом прилагают большие усилия для разрешения или, по крайней мере, смягчения этой мировой проблемы.

С описанием пороков развития можно встретиться уже на вавилонских глиняных таблицах. Однако на протяжении тысячелетий понимание причин, вызывающих пороки, мало продвинулось вперед, если не считать бесчисленные суеверные и мистические толкования. Лишь мощное развитие генетических, экспериментально-тератологических, клинических и биохимических исследований в последние десятилетия дало такие результаты, которые превратили антенатальную педиатрию в самостоятельную научную дисциплину.

Прежде всего необходимо обобщить понятие порока (аномалии) развития. Если раньше к этой группе относили лишь грубые структурные органические изменения (уродства), то в настоящее время мы относим сюда же и врожденные аномалии обмена веществ, а также молекулярные заболевания, знания о которых становятся все более обширными.

Дефекты развития и врожденные заболевания сходны тем, что они являются последствиями патологических пренатальных процессов. Эти патологические процессы наступают при взаимодействии генетических факторов и факторов внутриматочной среды. Среди них имеются и наследуемые аномалии, и те заболевания, которые хотя и являются врожденными, но не наследуются; в их природе ведущую роль играет влияние неблагоприятной среды. В зависимости от времени и объекта поражения среди них можно выделить: *гаметопатии*, то есть заболевания, связанные с аномалиями половых клеток (зигот); *эмбриопатии*, которые наступают в первые три месяца беременности, в процессе органогенеза; *фетопатии*, то есть внутриутробные поражения уже сформировавшихся органов.

Гаметопатии. Каждая гамета содержит 23 хромосомы, то есть в два раза меньше любой другой клетки организма. В оплодотворенной яйцеклетке содержится уже 23 пары хромосом, причем хромосомы 22 пар являются гомологичными. Они называются аутосомами, хромосомы этих 22 пар попарно соответствуют друг другу по своим размерам и функциям. Двадцать третья пара содержит X и Y хромосомы у мужчин и две X хромосомы у женщин. Эти хромосомы называются половыми, или гоносомами. Наследуемые качества связаны более чем с 10 000 функционирующих элементов-единиц хромосом, называемых *генами*. Гены определяют индивидуальный *генотип*, наследуемые потенциальные качества, возможности индивида. Проявляющаяся в индивиде совокупность характерных качеств является результатом взаимодействия наследованных качеств и влияний среды (*фенотип*). Таким образом, фенотип и генотип не обязательно соответствуют друг другу. В том случае, когда отцовские и материнские пары генов, определяющие некоторое качество или свойство, аналогичны, зигота является гомозиготой, если же между парами генов имеются различия, — то гетерозиготой. В последнем случае, то есть когда два элемента (аллели) пары генов содержат различную информацию, возможно, что какое-то конкретное качество (фенотип) определяется информацией, содержащейся только в одном из аллелей, в то время как информация другого аллеля остается потенциальной, недействующей. Первый вид называется доминантным, а второй — рецессивным. При заболеваниях, наследуемых по доминантному типу, имеется, как правило, одна гетерозигота, однако, поскольку фенотип является результатом взаимодействия половых клеток носителя заболевания со здоровым супругом, половина потомков будет носителями патологического фенотипа,

другая же половина будет здорова как по фенотипу, так и по генотипу. В организме больного при редукционном делении производятся два типа гамет: один из них несет аномальный доминантный ген, а второй содержит нормальный ген. Может случиться и так, что доминирующее качество или заболевание в отдельном конкретном случае не проявляется или проявляется, но в стертой форме. В первом случае оказывается сниженной пенетрантность, а во втором — экспрессивность. При рецессивном наследовании, как правило, больной получает от своих родителей две гетерозиготы. Оба родителя примерно в одинаковой степени производят нормальные и патологические гаметы. В данном случае среди потомков наблюдается следующая картина: 25% потомков здоровы как по фенотипу, так и по генотипу; 25% их больны по фенотипу, а 50%, хотя и не больны, но наследуют аномальный генотип. Таким образом, если при доминантном наследовании соотношение между потомками, здоровыми и больными по фенотипу равно 1 : 1, то при рецессивном наследовании — 1 : 3. Наиболее неблагоприятное положение имеет место в случае брака двух гомозиготных больных. В этом случае все потомки будут больны, так как каждая гамета родителей является носителем патологических признаков.

Особой формой наследования патологических качеств является наследование свойств, связанных с *половыми хромосомами*. В связи с тем, что соматические клетки мужчины содержат X и Y хромосомы, X хромосома, несущая аномальные признаки, может вызвать у мужчины проявления болезни даже в том случае, если эта аномалия наследуется по рецессивному типу. В подобном случае рядом с аномальной X хромосомой нет другой X хромосомы, несущей информацию о нормальных, доминирующих свойствах. Женские потомки такого мужчины рецессивно наследуют аномальную информацию X хромосомы, однако их фенотип нормален благодаря нормальному гену материнской X хромосомы. Таким образом, хотя у этих потомков болезнь и не обнаруживается, однако они передают аномальный генотип следующему поколению, в котором мальчики заболевают, а девочки хотя и не заболевают, но передают отягощенную наследственность. Давно известно, что, например, гемофилия и дальтонизм наследуются именно таким образом.

Содержащие аномальную информацию гены появляются при мутациях, а дальнейшее наследование идет по описанным выше способам. Часто причины мутаций неизвестны (те, которые уже известны, будут обсуждены ниже). Изменения, вызванные патологической мутацией, как правило, невыгодны для индивида и его потомков. Следует отметить, что имеется определенное равновесие между числом вновь появившихся мутаций и уменьшением числа мутантов благодаря селекции. Какой-либо тип мутаций может получить более широкое распространение только в том случае, если он дает определенные преимущества их носителю (например, устойчивость гемоглобина «S» к малярии).

Хромосомные аберрации. Одним из наиболее крупных достижений последнего десятилетия была реализация возможности количественного и качественного анализа хромосом в клетках человека. Благодаря этому была обнаружена причина целого ряда болезней — патологические изменения хромосом. Одним из наиболее широко распространенных дефектов является нерасхождение хромосом при редукционном делении (мейозе). После деления одна из гамет сохраняет одну двойную хромосому, в то время как в другой гамете это место остается вакантным. При слиянии гамет, содержащей нерасшедшую пару хромосом, с одной нормальной

гаметой в каждой клетке — потомке кроме 23 пар хромосом содержится еще одна хромосома. Присоединяясь к одной из хромосомных пар, она образует т. н. *трисомию*. Трисомия одной из аутосом приводит обычно к тяжелым множественным расстройствам. Трисомия самых малых хромосом — 21 пары — встречается, например, при болезни Дауна (рис. 7).

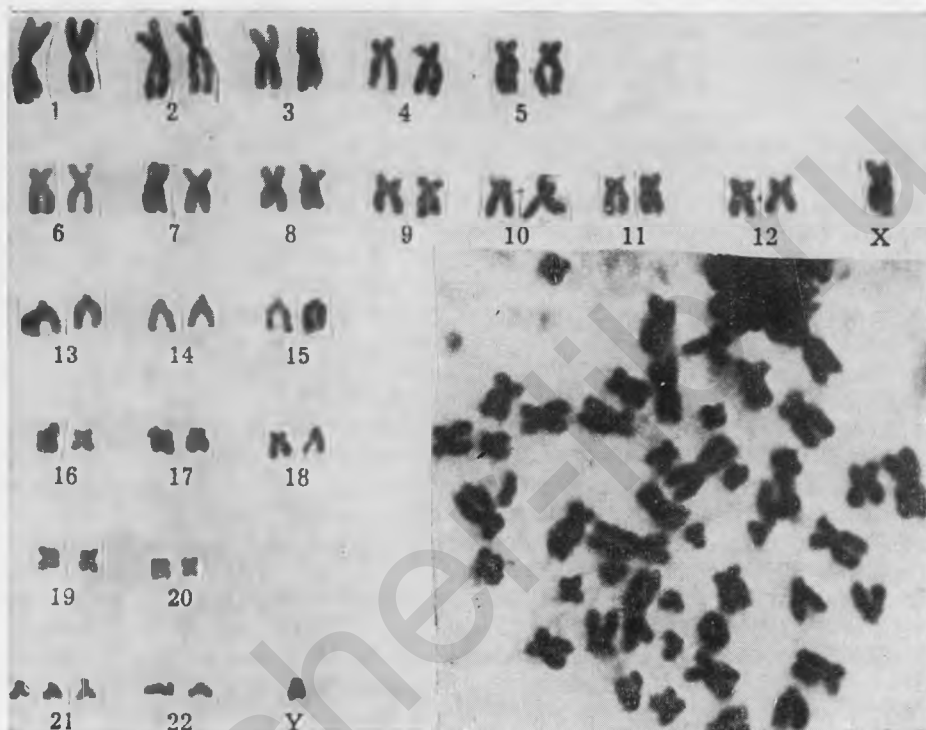


Рис. 7. Кариограмма при трисомии 21-ой пары хромосом
Видны три хромосомы 21 (болезнь Дауна)

Трисомия половых хромосом (XXY, XXX, XYY) является причиной довольно хорошо известных синдромов. При данных формах патологии соматические расстройства выражены гораздо менее резко, чем при трисомии аутосом. (Этот вопрос обсуждается в первом разделе главы о железах внутренней секреции). Встречаются и такие случаи, когда вследствие нерасхождения хромосом в гоме один из членов хромосомной пары отсутствует (моносомия). Моносомия аутосом обычно приводит к смерти во внутриутробный период и аборт. Среди моносомий половых хромосом известна моносомия X (XO), более подробно она описана при обсуждении синдрома Тёрнера.

Разрыв хромосом гаметы при делении может привести и к частичному недостатку хромосом, что сопровождается клиническими признаками, менее выраженными, нежели описанные выше. Среди прочих хромосомных aberrаций отметим транслокацию. Частичный недостаток или транслокация хромосом может наследоваться. Это связано с тем, что при редук-

ционном делении в половину половых клеток попадают аномальные хромосомы, что создает препятствия для нормального процесса деления; хромосомная пара транслоцируется и нормальный член пары вместе с аномальным попадает в одну клетку, что может привести к наследуемым трисомиям и моносомиям, о которых уже шла речь.

Нерасхождение, разрыв или транслокация хромосом могут произойти в оплодотворенной яйцеклетке (зиготе), при дальнейшем делении клеток эмбриона и даже в процессе внеутробной жизни. В подобных случаях организм построен из клеток различного типа, отличающихся по своему хромосомному составу, иными словами, по содержащейся в них генетической информации (мозаицизм). Выше уже было отмечено, что в клетках женщины находятся две X хромосомы, а в клетках мужчины — лишь одна. Однако известно, что из двух X хромосом женщины генетически активной является только одна, по-видимому, для предотвращения двойной X-хромосомной генетической дозы женщины. Неактивная X хромосома женских клеток может быть легко обнаружена (половой хроматин), так как она располагается у мембраны половых клеток. В некоторых клетках активной является X хромосома материнского происхождения, в других — отцовского. Таким образом, женские половые хромосомы построены по типу мозаики. Это обстоятельство имеет особое значение тогда, когда есть расхождение между информацией, которую содержат материнские и отцовские X хромосомы. В подобных случаях только от случайности зависит то, какая клетка функционирует в соответствии с информацией, содержащейся в отцовской X хромосоме, и какая — в соответствии с информацией материнской X хромосомы. В связи с хромосомными aberrациями следует подчеркнуть, что они вызывают не качественные изменения генетического кода, а количественные изменения — увеличение или уменьшение — при неизменном генетическом коде. Хорошо распознаваемые хромосомные aberrации становятся все более и более известными. Они в значительной степени освещаются в педиатрической литературе.

Эмбриопатии. Уже несколько десятилетий тому назад исследования в области экспериментальной эмбриологии показали, что вредные влияния среды на эмбрион в период дифференциации отдельных органов (органо-генез) могут стать причиной дефектов развития. Исследования в этой области получили мощный толчок после открытия Gregg, который в 1941 году показал, что значительное число беременных женщин, заболевших краснухой во время крупной эпидемии этого заболевания в Австралии, родили впоследствии детей с разнообразными пороками развития.

Новым и неожиданным открытием является то, что казавшийся безвредным седативом талидомид (Thalidomid, Contergan) также оказывает сильное воздействие на эмбрион. Таким образом, очевидно, что как у экспериментальных животных, так и у человека вредные влияния среды могут оказать повреждающее действие на эмбрион, стать причиной эмбриопатий, причем эмбрион может развиваться из вполне нормальной гаметы.

Наиболее важные моменты, касающиеся времени появления и клинической картины эмбриопатий, таковы:

1. Группы клеток, ответственные за нормальную дифференциацию органов, крайне чувствительны к внешним воздействиям; они более чувствительны, чем клетки, которые перешли уже в стадию относительной зрелости (клетки уже сформировавшихся

органов), или клетки, которые еще не вступили в стадию органогенеза. Поэтому в процессе органогенеза можно выделить некоторые критические периоды, иными словами, стадии наиболее интенсивной дифференциации органов, когда они наиболее легко повреждаются. Причем они могут поражаться и от таких воздействий, которые не влияют ни на материнский организм, ни на другие клетки или органы эмбриона.

2. Из эмбриологии известно, что высшая точка дифференциации различных органов приходится на различные сроки, то есть органогенез имеет характерное и точное «расписание».

Из рассмотренных выше положений следует, что эмбриопатии специфичны во времени, что под влиянием вредных воздействий поражаются в первую очередь те органы, которые в момент воздействия находятся в критической фазе — высшей точке дифференциации.

Эта временная специфичность была доказана целым рядом экспериментов. Рентгеновское облучение, недостаток кислорода или витаминов оказывают аналогичное отрицательное влияние на эмбрион в один и тот же период беременности, независимо от особенностей вредного агента. Данные, полученные при исследовании эмбриопатий, развивающихся в результате краснухи, подтвердили, что локализация дефекта зависит от того, в какой стадии органогенеза находится организм в момент воздействия. В течении беременности, то есть в ходе смены фаз органогенеза отдельные органы повреждаются в следующей последовательности: глаза — мозг — сердце — органы слуха — кости. Так как глаза, мозг и сердце раньше других органов достигают высшей точки развития, то ранние инфекции при беременности могут стать причиной одновременного поражения этих органов. В более поздний период может возникнуть комбинация пороков сердца и органов слуха, но глаза уже не повреждаются. Еще позже, после третьего месяца, когда органы уже сформированы, краснуха у матери может вызвать врожденную краснуху у плода.

Безусловно, локализация дефекта кроме временной специфичности определяется и другими факторами. Среди них можно выделить *интенсивность* повреждающего фактора. Например, более мощное рентгеновское облучение может повредить и менее чувствительные органы, вызывая тем самым множественные пороки развития. Играет роль и *качественное своеобразие* вредного агента, в чем можно убедиться на примере талидомидных эмбриопатий, которые затрагивают в первую очередь конечности (амелия, фокомелия; рис. 8).

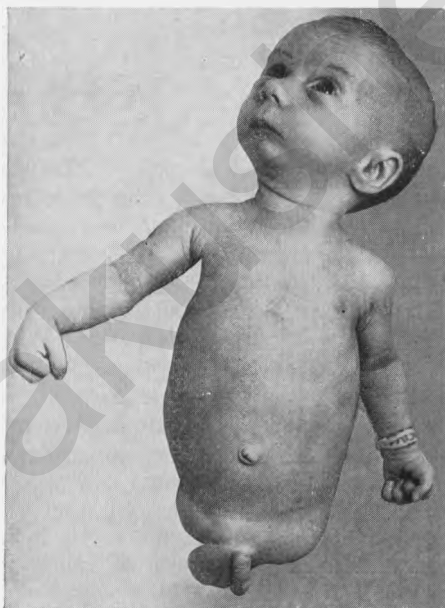


Рис. 8. Амелия

Нельзя исключить и роль генетических факторов, ведь пороки развития являются обычно результатом взаимодействия генетических факторов и факторов среды. Так, например, большие дозы кортизона вызывают появление волчьей пасти у 100% мышей одной линии, те же дозы вызывают дефекты костей только у 19% мышей другой линии.

На вопрос об условиях и времени появления эмбриопатий опыты на животных дают куда более достоверный ответ, чем клинические наблюдения. Поэтому нелегко однозначно ответить на вопросы, наиболее важные с клинической точки зрения:

1. Какие именно вредные агенты могут вызывать эмбриопатии у человека?

2. Какова вероятность того, что какой-либо конкретный агент вызывает аномалию развития?

3. Какова доля эмбриопатий среди всех пороков развития?

Среди причин эмбриопатий у человека лучше всего изучена краснуха. Согласно данным первых австралийских сообщений, краснуха, перенесенная в течение первых трех месяцев беременности, в 50—95% случаев приводит к дефекту. Эти данные были получены ретроспективным путем; полученные позднее результаты «проспективных» исследований, в которых брались на учет женщины, заболевшие краснухой в течение первых трех месяцев беременности, а затем исследовались родившиеся дети, не подкрепили их. В настоящее время вероятность появления дефекта развития при заболевании краснухой в первые три месяца беременности принимается равной 20%. Цифровые данные о дефектах развития в связи с другими вирусными заболеваниями пока неубедительны и недостоверны.

После проникновения в эмбрион через плаценту вирусы находят самое благоприятное место именно в клетках, которые наиболее активно управляют ходом органогенеза, и свое поражающее действие они оказывают непосредственно на эти клетки. Вирус краснухи может быть обнаружен у ребенка и после рождения, в частности он был выделен из хрусталика глаза трехлетнего ребенка с выраженной эмбриопатией.

Бактериальные инфекции вызывают обычно не эмбриопатии, а фетопатии, так как их поражающее действие связано с повреждением уже сформировавшейся плаценты. Вредное действие радиоактивного облучения доказано давно. Рентгеновские лучи могут стать причиной не только эмбриопатий, но и гаметопатий и хромосомных aberrаций. Среди последствий взрыва атомных бомб не последнее место занимают и пороки развития детей, матери которых находились в зоне радиации во время беременности.

Гипоксия является одним из наиболее устойчивых тератогенных агентов в опытах на животных. О влиянии гипоксии на эмбрион человека можно судить только на основании отдельных клинических наблюдений, как, например, отравления угарным газом во время беременности. Среди гинекологических причин врожденных уродств играет роль и недостаточность плацентарного кровообращения. Известно также, что в случае токсикозов беременности, предлежания плаценты, ранних кровотечений повышается вероятность врожденных уродств.

Часто встречаются различные уродства у детей пожилых родителей. По всей вероятности, это связано с более частыми аномалиями расхождения хромосом у более пожилых людей, а также с большим числом хромосомных aberrаций. Хорошо известно, что дети с болезнью Дауна значительно чаще рождаются у более пожилых матерей: число детей, родившихся с болезнью Дауна у матерей в возрасте до 30 лет, составляет 0,5‰ от числа всех родившихся, в возрасте свыше 35 лет — 4‰, а после 45 лет — уже 20‰.

Роль питания в возникновении эмбриопатий пока недостаточно ясна. В экспериментах на животных была показана тератогенная роль различных авитаминозов.

В опытах на животных также было показано, что среди *гормонов* безусловно тератогенным действием обладает кортизон. У женщин-диабетиков довольно часто рождаются дети с различными врожденными уродствами. Андрогенные гормоны в матке могут стать причиной гетеросексуального развития эмбриона.

Среди химических веществ и препаратов достоверно известно только о вредном действии талидомида. У интенсивно курящих женщин беремен-

ность часто заканчивается мертворождением и рождением недоношенных детей.

Среди *механических причин* поражения эмбриона большое значение придавали сдавливающему влиянию околоплодных вод и амниотических перетяжек. Более вероятно, что вредный агент, который вызывает срастание отдельных частей, ответственен и за возникновение перетяжек, и мы имеем дело не просто со сдавливанием.

Точно определить долю *вредных внешних воздействий* среди всех причин врожденных уродств пока довольно трудно. Не более чем в 1/4 всех случаев врожденных заболеваний — например, среди врожденных пороков сердца — можно обнаружить в анамнезе такие данные, которые настаивают на врача, однако часто даже положительный анамнез мало дает для понимания истинной причины заболевания.

Фетопатии. В то время как эмбриопатии являются причинами истинных дефектов развития, внутриутробные поражения после третьего месяца беременности, после окончания наиболее активного периода органогенеза вызывают последствия, аналогичные последствиям заболеваний уже во внеутробный период жизни. Среди инфекций наибольшее значение имеет токсоплазмоз (см. ниже). Эта инфекция передается трансплацентарным путем, в качестве ее ведущего симптома выступает врожденная гидроцефалия. Кроме того, токсоплазмоз часто обуславливает рождение недоношенных детей. Цитомегалия может стать причиной врожденных церебральных дефектов. Врожденный сифилис и листериоз могут вызвать самые различные поражения органов.

Биохимические аспекты врожденных аномалий обмена. Разрешение проблем, связанных с передачей генетической информации, особенно с дифференциацией клеток и органов, познание сложной биохимии органогенеза — все это, несмотря на первые блестящие результаты, полученные в этой области, станет возможным лишь в будущем.

В настоящее время принято считать, что носителем генетической информации является дезоксирибонуклеиновая кислота (ДНК). Химическая структура этой молекулы, последовательность ее оснований (аденин, тимин, гуанин и цитозин), определяет последовательность аминокислот синтезированного белка и тем самым его структурную и функциональную специфичность. Если в ДНК гена происходит мутация, то, согласно изменившемуся генетическому коду, синтезируются белки, создающие основу для некоторого отклонения каких-то свойств или качеств организма.

Убедительным примером этого является структура аномального гемоглобина. Полипептидную цепь гемоглобина составляют примерно 300 аминокислот. Замещение всего одной аминокислоты этой длинной цепи другой, то есть сравнительно малое изменение внутри большой молекулы ведет к глубоким патологическим изменениям.

Между гемоглобином «S», патологическим гемоглобином при серповидноклеточной анемии (средиземноморской анемии) и нормальным гемоглобином «A» единственное различие заключается в замещении молекулы глутамина (нормальный гемоглобин) молекулой валина (гемоглобин «S») (таблица 4).

Формирование нормального «расписания» органогенеза требует координирования во времени взаимодействия бесчисленного числа энзимов. Данных об этом накоплено пока недостаточно. Известно, например, что активность некоторых энзимов в различные периоды эмбриональной жизни изменяется. Основным условием удивительной гармонии процессов развития является определенная степень активности отдельных энзимов в каждый период, на каждой фазе развития. В сложном процессе дифференциации (онтогенеза) важная роль принадлежит так называемым регуляторным генам.

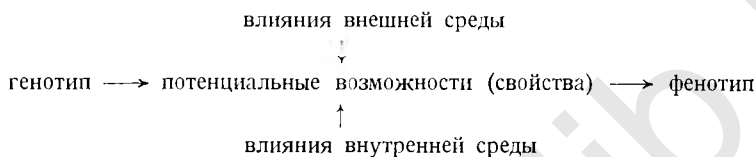
Таблица 4

Последовательность аминокислот в гемоглобинах

Нормальный гемоглобин («А») валин — гистидин — лейцин —
 — триптофан — пролин — *глутамин* —
 — глутамин — лизин — ...

Гемоглобин «S» валин — гистидин — лейцин — триптофан —
 — пролин — *валин* — глутамин — лизин — ...

В более поздние фазы развития регуляторное значение имеют фетальные гормоны. В опытах с кроликами, например, показано, что ранняя внутриутробная кастрация плода мужского пола приводит к феминизации внешних половых органов, а предстательная железа вообще не развивается. Таким образом, на закрепленные в генотипе потенциальные качества оказывают влияние не только изменения во внешней (материнской) среде, но и импульсы во внутренней среде самого плода:



Как показывают вышеприведенные примеры, патологический фенотип может сформироваться под влиянием весьма значительного числа факторов в любой период внутриутробной жизни.

ПРЕДУПРЕЖДЕНИЕ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ

Еще 10—20 лет тому назад шансов предупредить врожденные пороки было очень мало. Более глубокое изучение генеза этих пороков уже сейчас открыло некоторые возможности их профилактики, хотя мы все еще находимся в самом начале разрешения этого вопроса (таблица 5).

Таблица 5

Причины врожденных аномалий развития

Гаметопатии	}	мутации генов хромосомные aberrации
Эмбриопатии	}	краснуха (вирусы) радиоактивное излучение гинекологические факторы токсикозы гипоксия недостаточное питание гормоны химические агенты механические причины
Фетопатии	}	токсоплазмоз листериоз цитомегалия сифилис бактериальные инфекции

После рассмотрения известных к настоящему времени причин внутриутробной патологии можно прийти к следующим заключениям о возможных сейчас путях предупреждения пороков развития.

Рентгеновское излучение может стать причиной гаметопатий. Поэтому следует особенно избегать *излишних* рентгеновских исследований девочек. Известно, что некоторые химические вещества также могут вызывать хромосомные aberrации. Более пожилой возраст родителей тоже может способствовать появлению хромосомных aberrаций: частота трисомии аутосом при возрасте матери свыше 30 лет удваивается ежегодно. В случае брака между больными с наследственными заболеваниями речь может пойти об отказе от потомства или же о выборе соответствующего супруга. В подобных случаях требуется крайняя осмотрительность. Вполне естественно, что при *добрачной консультации* или в другом аналогичном случае речь идет только о возможностях или риске, которые, однако, весьма часто реализуются. Часто бывает крайне затруднительно точно реконструировать семейное дерево и определить, таким образом, наследственный характер какого-либо дефекта развития. Следует иметь в виду и то обстоятельство, что эмбриопатии могут стать причиной «фенокопий», в подобном случае создается впечатление о наследовании дефекта развития. Даже в том случае, если наследование заболевания связано с одной парой генов, далеко не всегда легко установить, по какому типу происходит его наследование — рецессивному или доминантному, что связано с большим числом факторов, оказывающих влияние на наследственность. Генетическая консультация требует высокой профессиональной подготовки и накладывает серьезную ответственность на деятельность врача. Поэтому ее проведение может быть доверено только соответственно подготовленному специалисту.

Для предотвращения возможных эмбриопатий беременным следует избегать контакта с инфекционными больными. В случае заражения краснухой — если оно произошло в течение первых трех месяцев беременности — мы назначаем гаммаглобулин, однако его эффективность оспаривается. Решение о возможном прерывании беременности зависит от родителей, мы со своей стороны обращаем их внимание на отмеченную более чем 20%-ую возможность рождения ребенка с дефектом развития. Принимая во внимание талидомидную эмбриопатию, желательно избегать назначения излишних медикаментов в ранний период беременности. Сильно действующие гормоны, особенно андрогены или кортизон, следует назначать только в самых крайних случаях. Разнообразная диета предохраняет от опасных последствий авитаминозов.

Для предупреждения последствий врожденных аномалий (в основном, аномалий, связанных с обменом веществ) необходимо раннее их распознавание и адаптация питания ребенка к ним. Так, например, раннее распознавание и соответствующая диета, назначенная немедленно после установки диагноза, может предупредить вторичные соматические поражения (главным образом, мозговые) при галактоземии, алактазии и фенилкетонурии.

Пренатальная профилактика, как можно убедиться, уже сейчас приносит определенные результаты. Скорость дальнейшего прогресса в этой области зависит от выяснения самых различных причинных взаимосвязей.

РОСТ И РАЗВИТИЕ В РАЗЛИЧНЫЕ ПЕРИОДЫ ДЕТСТВА

Нормальная прибавка в весе и увеличение длины тела, развитие статических (двигательных) качеств, а также органов чувств и психических функций — это те процессы, измерение и оценка которых входит в сферу врачебного контроля.

Обычно сделать это несложно: данные какого-то конкретного случая сравниваются с полученными на большом материале средними или предельными значениями. Однако от периода новорожденности до зрелости происходят изменения в развитии, созревании, жизнедеятельности клеток, многосторонние и глубокие изменения физиологических функций различных органов, измерить и оценить которые далеко не просто. Подобные измерения требуют применения более тонких и сложных методов.

Периоды детства. Динамика отмеченных выше изменений от рождения до наступления зрелости неравномерна, поэтому все время развития делится на ряд возрастных периодов.

Прежде всего выделяется период *новорожденности*, продолжающийся — в узком смысле — до шестого дня жизни, в более широком — первые четыре недели. *Грудной* возраст начинается на 4 неделе и продолжается до конца первого года. Следующий период — *преддошкольный* — до третьего года. Он переходит в *дошкольный* возраст — от 3 до 6 лет. *Школьный* возраст — от 6 до 14 лет. Выделяют и *пубертатный* период — возраст полового созревания — от 12 до 16 лет, который переходит в *юношеский*, длящийся до 20 лет. Границы отдельных возрастных периодов нерезки, они переходят друг в друга. Все же следует заметить, что обсуждение и описание особенностей, присущих каждому из описанных возрастных периодов, вполне оправдано. Даже такой довольно грубый показатель, как смертность в различных возрастных группах, демонстрирует резкие различия между ними. В период новорожденности смертность, как мы уже видели, во много раз выше, чем в грудном возрасте. Еще ниже смертность в раннем детском (преддошкольном и дошкольном) возрасте, а школьный возраст по критерию смертности наиболее оптимальный период жизни человека вообще.

Прибавка в весе. Величину прибавки в весе и росте определяют генетические, гормональные и такие внешние факторы, как питание, условия жизни и возможные заболевания. Согласно Lukács, средний вес новорожденных мальчиков равен 3200 г, девочек — 3000 г. В зарубежной литературе обычно приводятся несколько более высокие значения: 3400 г для мальчиков и 3300 г для девочек. Индивидуальные различия довольно велики: нормальным считается вес от 2500 до 4500 г. При весе менее 2500 г говорят о недоношенности, хотя правильнее говорить о новорожденном с малым весом; при весе более 4500 г отмечают рождение ребенка-гиганта.

Первоначальная потеря веса. В течение первых трех-четырех дней после рождения каждый ребенок несколько теряет в весе. Основными компонентами в этом процессе физиологической потери веса являются: выведение мекония из организма, голодание, а также потеря воды. Молоко у матери появляется обычно на третий день. Находящиеся в молоке

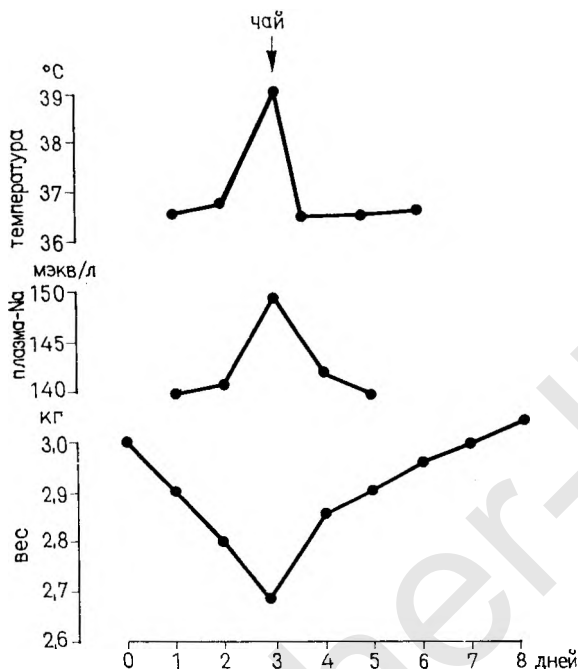


Рис. 9. Первоначальная (физиологическая) потеря веса, гипернатриемия, транзиторная лихорадка у новорожденных (Пояснения в тексте)

вода и питательные вещества обеспечивают вначале стабилизацию, а затем и прибавку в весе. Физиологическая потеря веса обычно не превышает 10% от веса при рождении. Большое обезвоживание вызывает гипертермию, называемую *транзиторной лихорадкой*, — транзиторной потому, что прием жидкости немедленно прекращает ее (рис. 9).

Обильное питье (например, чай) может уменьшить компонент дегидратации при первоначальной потере веса. Большинство здоровых новорожденных при условии нормальной лактации к 10 дню возвращаются к весу, равному весу при рождении, а в дальнейшем, в течение первых трех месяцев жизни еженедельная прибавка в весе составляет 150—250 г. В дневной прибавке веса наблюдаются значительные

колебания, поэтому для оценки обычно берутся недельные значения. Данные о весе и росте на первом году жизни приведены в таблице 6.

Быструю ориентацию можно получить на основе следующих соображений: здоровый грудной ребенок к концу первого полугодия (чаще к 5 месяцу) удваивает свой вес, а к концу первого года — утраивает его. Новорожденные с меньшим весом, а также хорошо развивающиеся недоношенные прибавляют в весе еще более интенсивно. К концу первого года по показателям веса они приближаются, а на втором году в основном сравниваются с детьми, родившимися с нормальным весом.

Быстрая оценка прибавки веса может основываться и на том, что в течение первого полугодия ежемесячная прибавка в весе составляет 600 г, а во втором полугодии — 500 г. Безусловно, это является лишь некоторой аппроксимацией реальной динамики прибавки в весе. На первом месяце — в связи с первоначальной потерей веса — прибавка составляет около 500 г, в то время как на 2—3 месяце — до 800 г. Достоверные, проверенные

Таблица 6
Вес и рост ребенка первого года жизни (по Lukács)

Возраст	Мальчики		Девочки	
	Вес г	Рост см	Вес г	Рост см
Новорожденный	3200	50	3000	49
1 мес.	3750	53	3500	52
2 мес.	4500	56	4200	55
3 мес.	5250	59	4800	58
4 мес.	6000	62	5500	61
5 мес.	6600	64	6200	63
6 мес.	7300	66	6800	65
7 мес.	7900	68	7400	67
8 мес.	8500	70	7900	69
9 мес.	8800	71	8300	70
10 мес.	9200	72	8600	71
11 мес.	9500	73	8900	72
12 мес.	9700	74	9200	73

данные говорят о том, что еженедельная прибавка в весе в течение первого полугодия жизни составляет по крайней мере 150 г.

Степень прибавки, выражение того, насколько она удовлетворительна или неудовлетворительна, можно представить в числовой форме, в виде так называемого *коэффициента физического развития (Q)*. Этот коэффициент показывает отношение веса ребенка в какой-то момент к среднему весу для этого возраста:

$$Q = \frac{\text{найденный вес}}{\text{идеальный вес}}$$

«Идеальный вес» представляет собою сумму веса при рождении и предполагаемой прибавки в весе.

Например, ребенок, родившийся с весом 3400 г, в трехмесячном возрасте весит 4000 г. Идеальный вес для этого ребенка равен: 3400 г + 1800 г (3 × 600 г) = 5200 г. В таком случае коэффициент физического развития $Q = \frac{4000 \text{ г}}{5200 \text{ г}} = 0,77$. Если умножить этот коэффициент на 100, то можно определить, сколько процентов от среднего составляет вес данного ребенка в данный момент. Для нашего конкретного случая — это 77%, иными словами вес этого ребенка на 23% меньше *нормального для данного возраста*.

Коэффициент физического развития является показателем связи между ростом (общим) ребенка и развитием органов и тканей, что обеспечивает прибавку в весе. Однако низкий Q может быть результатом и того, что ребенок отличается невысоким ростом, но отнюдь не худой. Поэтому представляется полезным использование «индекса худощавости» (F), показывающего отношение веса к росту. При разборе вопросов, связанных с дистрофией, мы вернемся к оценке этих коэффициентов.

Увеличение роста. Средняя длина тела при рождении — 50 см, в течение первого года жизни ребенок ежемесячно прибавляет приблизительно по 2 см. Рост годовалого ребенка — 73—75 см. Данные о росте по отдельным месяцам первого года приведены в таблице 6.

Окружность головы и груди. Окружность головы является важным параметром. Он может указывать на возможность гидроцефалии или микроцефалии. Окружность головы новорожденного — 34—35 см, за год она увеличивается на 10—12 см. В двухлетнем возрасте окружность головы — 48 см, в пятилетнем — 50 см.

Окружность груди в грудном возрасте на 1—2 см меньше окружности головы.

ПРИБАВКА В ВЕСЕ И РОСТ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

Для быстрой приблизительной оценки веса и роста ребенка могут быть использованы следующие формулы.

1. *средний вес* (в кг) = $2 \times \text{возраст (в годах)} + 8$;
2. *средний рост* (в см) = $5 \times \text{возраст (в годах)} + 80$.

Полученные по этим формулам значения несколько ниже данных пятидесятого перцентиля больших статистических изменений. После 8 лет расхождения между значениями, полученными по данным формулам, и статистическими данными увеличиваются. В возрасте 8—12 лет (для веса) лучше пользоваться другой формулой: *средний вес* = $3 \times \text{возраст (в годах)}$.

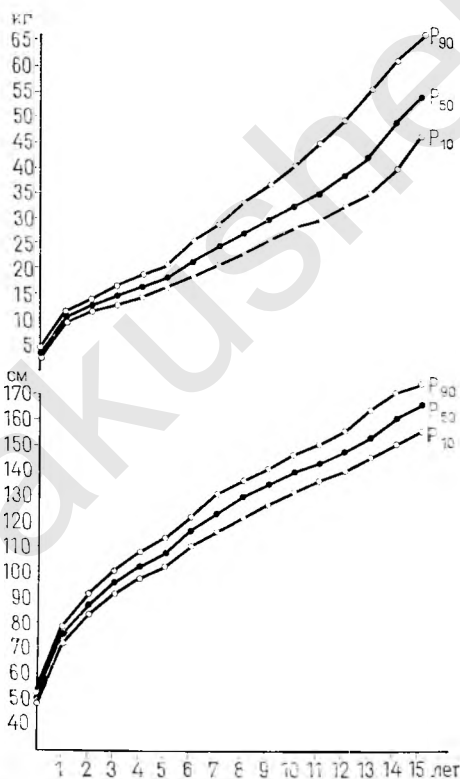
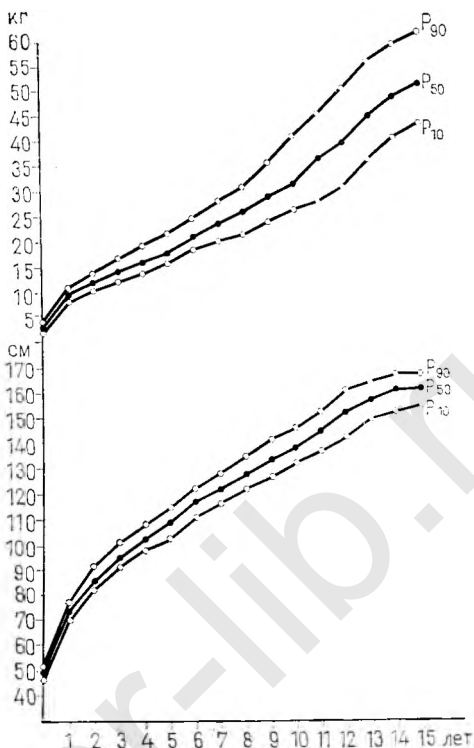


Рис. 10. Прибавка в весе и увеличение роста мальчиков (по Meredith)
(Пояснения в тексте)

Рис. 11. Прибавка в весе и увеличение роста девочек (по Meredith)
(Пояснения в тексте)



Пронлюстрируем вышесказанное следующими примерами. Для пятилетнего ребенка вычисленный по формуле вес равен: $2 \times 5 + 8 = 18$ кг; рост = $5 \times 5 + 80 = 105$ см. Значения пятидесятого перцентиля статистических измерений для данного возраста = 18,4 кг и 108 см, то есть в этом возрасте предложенные формулы вполне могут использоваться.

Для возраста 12 лет вес, вычисленный по формуле, 32 кг, рост — 140 см. Статистические данные — 38,3 кг и 149,6 см. В этом случае вычисленные значения сильно отстают от реальных данных.

Данные о росте и весе в детском возрасте, а также перцентильные значения приведены на рис. 10 и 11.

Приводимые данные основаны на американских источниках, однако, по всей вероятности, они хорошо отражают процесс развития детей и в нашей стране. Повторные исследования, проведенные в некоторых европейских странах, дали почти полностью совпадающие результаты. Линия со сплошными черными кружками (рис. 10) является *медианой*, то есть данные половины детей в популяции находятся выше этой линии, а половины — ниже нее. Верхняя линия — 90-ый перцентиль — показывает, что данные 90% популяции находятся ниже нее и лишь 10% — выше. Нижняя линия — 10-ый перцентиль — показывает, что данные 90% популяции находятся выше нее и лишь 10% — ниже.

Насколько данный ребенок отстает или опережает в весе или росте, можно узнать, если сравнить данные ординаты со средними значениями (медианой).

Одной из особенностей развития детей нашего столетия является так называемая *акселерация*. Общее ускорение развития, больший вес и рост в отдельных возрастных группах, более раннее наступление половой зрелости, — все это отличает XX век от прошлого, от любого другого периода истории. Взрослый человек сейчас приблизительно на 10 см выше, чем сто

лет назад. Среди возможных причин, вызвавших акселерацию, можно отметить: лучшее питание, занятия спортом, солнечные ванны, а также витамины. Иными словами можно сказать, что современная акселерация есть не что иное, как ликвидация частой в прошлом ретардации (отставания в развитии). При недостаточно полноценном питании и при отсутствии необходимой гигиены невозможно достигнуть генетически закрепленных пределов роста и развития.

ИЗМЕНЕНИЕ ПРОПОРЦИЙ ТЕЛА В ПРОЦЕССЕ РОСТА И РАЗВИТИЯ

Многokратно цитируется и, безусловно, справедливо положение о том, что «ребенок — это не взрослый в миниатюре». Уже с первого взгляда становится очевидным значительное изменение пропорций тела в процессе роста. Прежде всего бросается в глаза различие пропорций головы и тела. У новорожденного это соотношение равно 1 : 4, в то время как у взрослого — 1 : 8. Нижние конечности новорожденного коротки, туловище — длинно, пупок располагается ниже средней горизонтальной линии тела (рис. 12).

Неравномерна и динамика развития отдельных органов. Уже у годовалого ребенка вес головного мозга достигает 2/3 от веса мозга взрослого. Вес мозга увеличивается относительно быстрее веса тела. Ткань лимфатической системы гипертрофирована в детском возрасте, а рост половых органов начинается лишь в 10—12 лет (рис. 13).

Кроме этих бросающихся в глаза изменений, изменяются и такие характеристики, как отношение веса к поверхности тела, что важно и с физиологической и с практической точки зрения. Для различных возрастов были подсчитаны и сопоставлены отношения веса (в кг) к поверхности тела (в м²). Оказалось, что поверхность тела, приходящаяся на 1 кг веса, у новорожденного в три, а у годовалого ребенка в два раза больше аналогичного соотношения у взрослого.

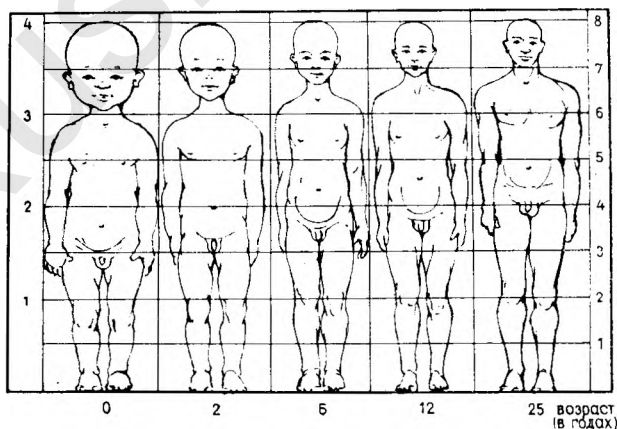
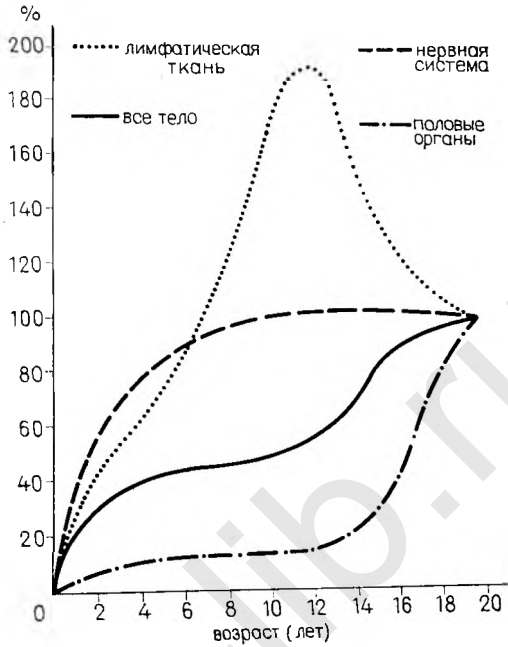


Рис. 12. Изменение пропорций тела в процессе развития (по Stratz)

Рис. 13. Неравномерность развития отдельных органов (по Scammon)
 Параметры взрослых приняты за 100%
 (Пояснения в тексте)



Большое значение изменения отношения поверхности тела к весу связано с тем, что ряд физиологических параметров и функций имеет отношение к единице веса, другие — к единице поверхности тела, а третьи — к их сравнительной величине (рис. 14).

Исходя из веса и роста, по соответствующей диаграмме можно подсчитать поверхность тела.

Так как поверхность тела, приходящаяся на 1 кг веса, у новорожденного в три раза больше, чем у взрослого, то различные физиологические показатели, которые находятся в одинаковой зависимости у взрослого и ребенка по отношению к площади поверхности, будут иметь в три раза большее выражение по отношению к 1 кг веса у ребенка. Ряд основных физиологических параметров, таких, как потребление кислорода, минутный объем, жизненная емкость, клиренс, неощутимая перспирация и другие, связаны скорее с поверхностью тела, нежели с весом; будучи выражены в расчете на килограмм веса, они обладают иными, большими характеристиками в грудном возрасте по сравнению со взрослым. Детально этот вопрос будет обсужден в главе, посвященной неонатологии, здесь же мы ограничимся тем, что дадим объяснение такому бросающемуся в глаза факту, как то, почему ценность, важность отдельных физиологических параметров так высока в грудном возрасте — если они выражены через кг веса тела как единицу сравнения. Следует, кстати, заметить, что основа для правильного сравнения отдельных физиологических параметров не одна и та же, но для разных



Рис. 14. Уменьшение поверхности тела, приходящейся на 1 кг веса, в процессе развития
 (Пояснения в тексте)

показателей различна. Например, нормы питания или величина потребляемого кислорода определяется или выражается через вес, в то время как клиренсы и минутный объем дыхания — через поверхность тела взрослого (1,73 м²). Отдельные медикаменты также следует назначать в соответствии с поверхностью тела.

ПРОЦЕССЫ РАЗВИТИЯ И СОЗРЕВАНИЯ В ПЕРИОД РОСТА

Во время роста значительная часть физиологических функций развивается и созревает, приближаясь по своим показателям к функциям у взрослых. Проходит через процесс созревания и химический состав тела. Тело взрослого по сравнению с телом новорожденного содержит меньше воды и солей, но значительно богаче азотом, белками. В процессе роста увеличиваются характеристики парциальных функций почек, повышается активность различных пищеварительных ферментов (энзимов), стабилизируется содержание сахара в крови, регуляция осмотической концентрации и температуры тела, повышается эффективность защитных механизмов против инфекций.

Из приведенных примеров можно легко сделать вывод, что рост означает не просто увеличение общей массы тела, но развитие, созревание и изменение различных функций. Важную роль играют процессы созревания при формировании костной системы, развитии статических функций, органов чувств и нервной системы.

Развитие костной системы. У новорожденного открыт большой родничок, который обычно закрывается к полутора годам. У недоношенного ребенка открыт и малый родничок. Диагностическое значение имеет время формирования средних костей ладони (рис. 15). Кроме приведенных на этом рисунке данных, важное диагностическое значение имеет время появления ядер окостенения лучевой кости — к 1 году и локтевой — к 8 годам. Ядро окостенения дистального эпифиза бедренной кости обнаружи-

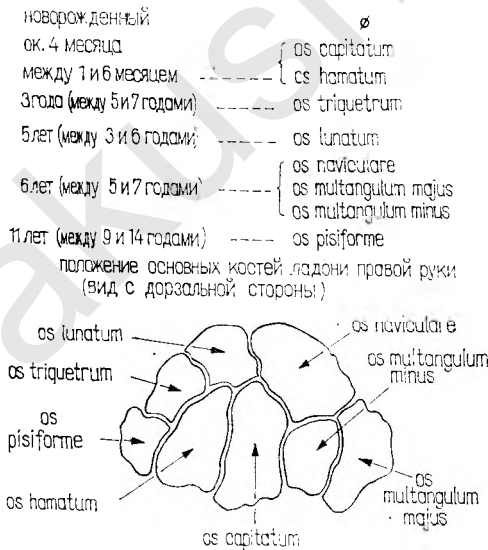


Рис. 15. Время появления пястных костей в процессе развития

последовательность прорезывания молочных зубов

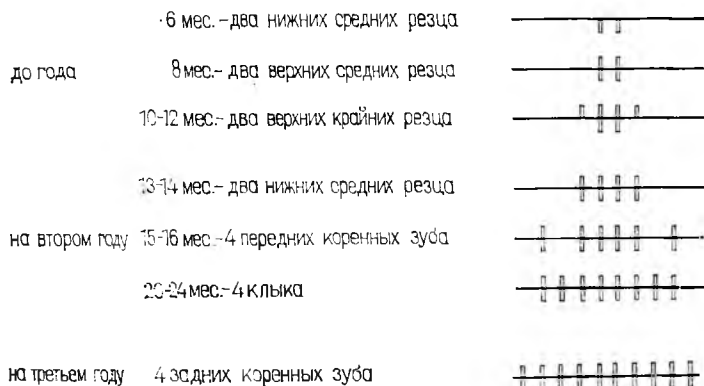


Рис. 16. Сроки прорезывания молочных зубов

вается уже при рождении: ядро окостенения головки бедра появляется в 5 месяцев. На основе представлений о времени появления ядер окостенения отдельных костей можно установить *костный возраст* ребенка. Различие между костным и хронологическим или же костным и ростовым возрастом может иметь большое диагностическое значение при эндокринных заболеваниях.

Прорезывание зубов. Порядок прорезывания молочных зубов изображен на рис. 16. Всего прорезывается 20 молочных зубов. Во времени появления зубов имеются широкие индивидуальные различия, иногда резцы есть уже у новорожденного, в то время как нередки случаи, когда первые зубы прорезываются у здорового ребенка только в 10-месячном возрасте. Прорезывание постоянных зубов начинается примерно в 6 лет прорезыванием третьих — первых постоянных — моляров. В этом же возрасте расшатываются и выпадают молочные зубы (часто в том же порядке, что при прорезывании), они заменяются постоянными зубами. Четвертые моляры прорезываются позже, незадолго до наступления пубертатного периода. Пятые моляры — «зубы мудрости» — появляются еще позже, в юношеском возрасте.

Как мы уже отметили, значительная вариабельность сроков прорезывания зубов особого клинического значения не имеет. Прорезывание молочных зубов может протекать с незначительными жалобами, плаксивостью, отсутствием аппетита, частым облизыванием, иногда более жидким стулом, но о «болезни прорезывания зубов», вопреки широко распространенному предрассудку, не может быть и речи.

РЕФЛЕКСЫ, ОРГАНЫ ЧУВСТВ, СТАТИЧЕСКИЕ ФУНКЦИИ, УМСТВЕННОЕ РАЗВИТИЕ

У здорового новорожденного имеется целый ряд рефлексов, среди них дыхательные, сосательные, глотательные, чихательные рефлексy и рефлексy откашливания. Кроме того, можно вызвать коленный рефлекс,

рефлекс ахиллесова сухожилия и хватательный рефлекс; рефлекс Бабинского положителен до конца первого года. Особое, связанное с возрастом явление — рефлекс обхватывания Моро: если резко выдернуть из-под лежащего на спине ребенка пеленку или неожиданно ударить по кровати (вблизи головы), то ребенок реагирует вначале разведением, а затем сведением вытянутых перед грудью рук и вытягиванием ног. Аналогичная реакция может быть вызвана и достаточно сильным звуком. Этот рефлекс исчезает в возрасте 4—5 месяцев. Он обычно отсутствует у новорожденных с поврежденным мозгом.

Развитие органов чувств, двигательных и психических функций отражают изменения в поведенческой сфере, ее усложнение и обогащение из месяца в месяц. Отметим некоторые наиболее важные ориентиры в этом развитии.

Первый месяц жизни. Ребенок спит примерно 20 часов в сутки. В те часы, когда бодрствует, бесцельно двигает конечностями, глазные движения еще некоординированы. На сильный звук отвечает рефлексом Моро. Ощущает изменения температуры, замерзнув, плачет, много ворочается. Обладает вкусовыми и болевыми ощущениями.

Второй месяц. Обращает внимание на звук и свет, появляются первые мимические реакции, изменения в настроении, улыбка.

Третий месяц. Следит за предметами, поворачивает голову в сторону света или звука, поднимает и начинает держать голову, лепечет, рассматривает свою руку.

К концу первого полугодия ребенок узнает своих родителей, радуется их приближению. Тянется за различными предметами, схватывает их. Поворачивается на бок и переворачивается на живот, громко смеется.

К девятому месяцу сам сидит, а затем и садится и встает, перекачивается по полу, начинает ползать. Начинает отличать неприятные и опасные моменты. Выражает желания, на разочарования реагирует соответствующей реакцией. Сам держит в руке молочную бутылку и пьет из нее.

1 год. Стоит сам, ползает на коленях, опирается ногами, пробует ходить сам. Понимает отдельные слова, откликается на зов. Умеет хлопать в ладоши, «делать ладушки». Хорошо знаком со средой, со своими игрушками. Подражая, повторяет слова, такие как ма-ма, па-па и т. д.

В первой половине второго года начинает ходить сам, днем иногда просится на горшок. Словарный запас расширяется, начинает говорить. Нравятся книжки с картинками, показывает отдельных животных на картинке. *К концу второго года* становится богаче эмоциональная сфера, реакции указывают на развитие таких чувств, как самолюбие, ревность, злость, упрямство. Понимает поощрение или порицание.

На протяжении третьего года расширяется словарный запас, ребенок задает много вопросов. В игре появляется много вариаций, осознанности, фантазии.

В дошкольном возрасте любит играть с другими детьми, всем интересуется, задает множество вопросов. Отличает разрешенное от запрещенного, начинают развиваться моральные качества.

Наступление *школьного возраста* знаменует собой большой поворот в жизни ребенка. Он означает не только физическое и духовное развитие, но и возможность травмы с психическими и психосоматическими проявлениями. Этому вопросу мы уделим внимание ниже.

В последующих разделах книги будут рассмотрены проблемы другого поворотного момента в развитии ребенка - наступления *пубертатного периода*.

В последовательности развития статических функций поможет ориентироваться, конечно очень приблизительно, следующая схема:

Ребенок:	держит голову	в 3 месяца,
	сидит	в 6 месяцев,
	стоит	в 9 месяцев,
	начинает ходить	в 12 месяцев.

Процесс развития отличается многочисленными индивидуальными различиями. В развитии статических функций, во времени прорезывания зубов отставание от средних норм на несколько месяцев далеко не всегда говорит о какой-либо патологии. Многие умственно нормально развивающиеся дети, которые хорошо понимают речь, начинают говорить довольно поздно, а иногда даже на третьем году почти не говорят. При оценке отставания в развитии следует принять во внимание результаты общего обследования ребенка.

РАЗВИТИЕ ИММУНОЛОГИЧЕСКИХ РЕАКЦИЙ

Новорожденный и особенно недоношенный ребенок крайне беззащитен перед лицом некоторых инфекций, которые легко генерализуются и протекают с высокой смертностью. С другой стороны, по отношению к целому ряду инфекций новорожденный довольно резистентен или даже полностью защищен от них. В первые две недели жизни довольно часто встречается коли-сепсис и коли-менингит, которые в более поздние периоды жизни крайне редки и возможны только в исключительно неблагоприятных условиях. Вообще заражение коли-инфекциями происходит в этом возрасте довольно легко, и смертность в связи с коли-инфекциями во много раз выше в период новорожденности, нежели в любой другой возрастной группе. Крайне чувствителен новорожденный и грудной ребенок и к различным гноеродным бактериям, частота сепсиса, менингита, пневмонии и смертности от них высока. Эти бактерии — стафилококки, пневмококки, бактерии гриппа — в более старшем возрасте являются в основном причиной локальных заболеваний, которые протекают значительно мягче. В раннем же возрасте эти инфекции легко генерализуются, так, например, первичное заражение туберкулезом может вызвать милиарный туберкулез и менингит.

В то же время ребенок раннего возраста, до 3—6 месяцев защищен от заболевания корью в том случае, если мать ребенка переболела корью, и практически защищен от дифтерии, скарлатины и эпидемического паротита.

Пониманию этих клинически давно известных фактов способствовал целый ряд обстоятельств: возможность разделения отдельных фракций иммуноглобулинов, выявление синдрома недостаточности антител, фило- и онтогенетическое исследование лимфатической системы, а также сравнительное изучение физиологии плаценты различных животных.

Из стерильной внутриутробной среды ребенок попадает в такую среду, где необходимо бороться против патогенных или потенциально патогенных факторов. Во всем комплексе защиты против патогенных влияний среды можно выделить специфические и неспецифические механизмы.

Неспецифическая защита начинается уже на поверхности тела, соприкасающегося с внешней средой. Кожа и слизистая оболочка до некоторой степени защищают от вторжения бактерий. Однако кожа и слизистая новорожденных нежны и легко ранимы, что в значительной степени снижает их защитные свойства. Среди прочих защитных факторов следует выделить: «стражей» организма — блуждающие фагоциты, ретикулоэндотелиальную систему и, наконец, воспалительную реакцию.

Специфическую защиту обеспечивают различные иммунные процессы, унаследованные от матери и обладающие антигенным влиянием.

Иммунные вещества (иммуноглобулины) материнского происхождения. Иммунные вещества матери попадают в организм плода через плацентарное кровообращение; после рождения они могут оказать свое защитное влияние, всасываясь в кишечник из молозива. Защитные антитела, содержащиеся в молозиве, играют важную роль у некоторых животных, однако у человека их влияние не столь существенно, и основную роль играют те иммунные вещества (иммуноглобулины), которые поступили в организм во внутриутробный период через плаценту.

Человек обладает тремя основными типами иммуноглобулинов: IgG — гаммаглобулин — обладает сравнительно невысоким молекулярным весом. В наибольшей концентрации иммуноглобулин G находится в плазме

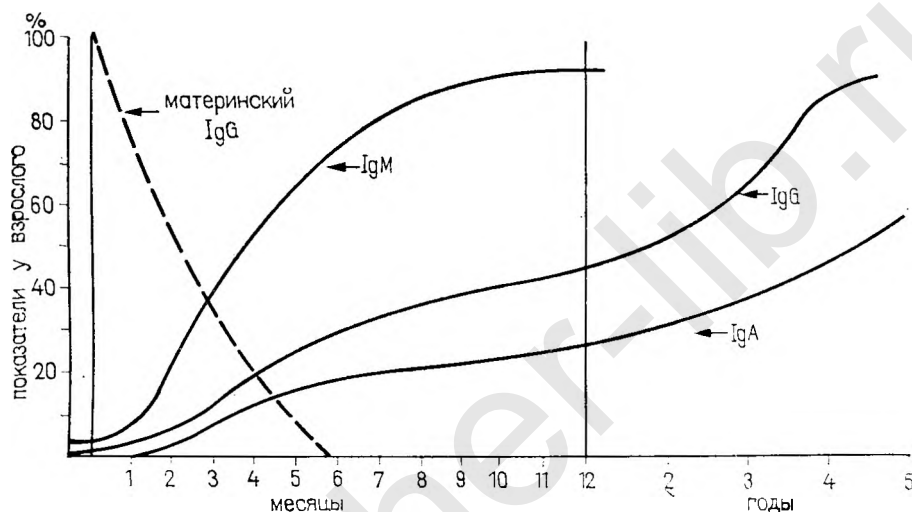


Рис. 17. Кривая созревания иммуноглобулинов и постепенное исчезновение материнских IgG из крови плода (Пояснения в тексте)

крови взрослого (1,22%). Иммуноглобулин A (IgA) и иммуноглобулин M (макроглобулин) содержатся в значительно меньшей концентрации. Среди глобулинов только IgG попадает в организм плода через плаценту. Он составляет основу гуморальной защиты против кори и других заболеваний.

Слабым местом в защитной системе новорожденного является то, что макроглобулин IgM, обладающий защитным действием против грамотрицательных бактерий, через плаценту не проникает. Это отчасти объясняет слабость новорожденных в борьбе с нормальными и патогенными колиштаммами. Не исключено, что определенная роль в этой особой чувствительности принадлежит и тому обстоятельству, что IgA также не способен проникнуть через плаценту. В значительной части этот иммуноглобулин вырабатывается в плазмодитах кишечной стенки, и возможно, что это защищает кишечную стенку от бактериальной инвазии. Так как молозиво содержит данный вид глобулинов, то не исключено, что оно все же обеспе-

чивает местную защиту кишечной стенки, хотя в кровь оттуда и не всасывается.

После рождения имеет место следующая картина: IgG материнского происхождения, который находится в крови плода примерно в той же концентрации, что и в организме матери, медленно катализируется, параллельно росту его концентрация уменьшается, и примерно к 6 месяцу он совершенно исчезает из крови. В то же время благодаря стимуляции различными антигенами начинается продуцирование собственных антител. Быстрее всего происходит синтез IgM, медленнее — IgG и еще медленнее IgA (рис. 17). Легко убедиться, что не только к концу первых трех месяцев, но и к концу первого полугодия положение ребенка по содержанию IgG далеко от оптимального: материнских глобулинов уже недостаточно, а собственных — еще недостаточно в этом возрасте (физиологическая гипогаммаглобулинемия). В значительной степени именно поэтому частота инфекций в первые месяцы жизни велика.

Из этих же данных очевидно и то, что в течение первых 4–5 месяцев, а иногда и позже диагноз «врожденная гипогаммаглобулинемия» с уверенностью поставить нельзя, в данном возрасте это явление следует считать физиологическим.

Образование иммуноглобулинов плода и новорожденного. Распознавание синдрома врожденного дефицита антител, а также сравнительные физиологические исследования указали на индуцирующую роль вилочковой железы в развитии лимфатической системы и на решающую роль малых лимфоцитов и плазмочитов в синтезе антител. Экстирпация вилочковой железы у новорожденных животных препятствует формированию лимфатических органов и достижению иммунологической зрелости. При синдроме дефицита антител у человека также обнаруживается недостаточность функционирования вилочковой железы и лимфатического аппарата.

Таким образом, развитие системы иммунологических реакций зависит от: а) нормального функционирования интактной в фетальный период вилочковой железы; б) от синтеза иммунологически эффективных лимфатических клеток, то есть от нормального развития лимфатической системы (Т и В лимфоциты, макрофаги).

При стимуляции определенными антигенами уже плод способен производить иммуноглобулины М-класса, что можно обнаружить у новорожденных с врожденной краснухой, токсоплазмозом, сифилисом. Однако обычно это происходит только в грудном возрасте, при первом контакте с инфекциями. Именно тем, что при первых контактах с инфекциями специфическая иммунологическая реакция медленна и менее эффективна, а также тем, что концентрация защитных материалов еще не достигает необходимого уровня, и можно объяснить особое, часто злокачественное течение инфекционных заболеваний в период новорожденности и в раннем грудном возрасте.

Процесс, начинающийся при первой стимуляции антигенами, в упрощенном виде можно представить так: зародышевые фолликулы лимфатической системы набухают, их клетки начинают размножаться. Появляются, с одной стороны, плазматические клетки, синтезирующие специфические иммуноглобулины, с другой стороны — в лимфоидных клетках начинаются такие процессы, которые вслед за новым антигенным воздействием вызывают быстрое и выраженное образование антигенов. Иммунологическая реакция новорожденных на различные антигены неодинакова по силе, поэтому мы не рекомендуем проводить большинство профилактических прививок до трехмесячного возраста.

УХОД ЗА ГРУДНЫМ РЕБЕНКОМ

В главе, посвященной неонатологии, подробно освещаются вопросы ухода за новорожденным, здесь же мы ограничиваемся лишь самыми необходимыми сведениями об уходе за грудными детьми.

Следует заметить, что по данной теме имеется обширная научная и научно-популярная литература и что мнения по отдельным частным вопросам, связанным с уходом за детьми грудного возраста, резко расходятся. Основные вопросы поэтому мы стремились осветить предельно коротко.

Купание ребенка. Ребенка следует купать ежедневно, время купания зависит от того, насколько занята мать и каков общий распорядок дня в семье, однако желательно, чтобы ребенка купали всегда в одно и то же время. Перед купанием следует очистить кожные складки, если есть выделения из глаз, то нужно протереть глаза ребенка ватой, смоченной в отваре ромашки или в растворе борной кислоты; протирание проводится в направлении к носу. Заушные складки, ходы ушной раковины, входы в носовую полость прочищаются ватой, смоченной в масле, при этом не следует затрагивать слуховые пути и слизистую носа. Ротовую полость промывать нельзя, до двух с половиной-трех лет ребенку не следует пользоваться и зубной щеткой. Целесообразно прочищать ватой, смоченной в масле, складки кожи на шее и конечностях, при этом удаляются скопляющиеся здесь присыпка, крем, чешуйки эпителия или пот. Кожные складки в области половых органов — осторожно обходя слизистую — также протирают перед купанием и при каждом пеленании ватой, смоченной в масле, в последнюю очередь очищается область заднепроходного отверстия, причем всегда в направлении от половых органов. Проще и лучше отвечает гигиеническим требованиям условие, если в первое полугодие жизни ребенка его тельце (кроме лица) намыливается на пеленальном столе, и только после этого ребенка опускают в воду, чтобы смыть мыло. Это обеспечивает наибольшую уверенность захвата тела ребенка двумя руками. Температура воздуха во время купания должна быть 24—25°C, температура воды вначале около 36°C, к 2—3-месячному возрасту ее можно понизить на 3—4°C. Для точного измерения температуры воды пользуются специальным термометром, хотя приблизительную ориентацию можно получить, опустив в воду локоть. Во время купания ребенка, который уже умеет сидеть, стоять, обе руки матери свободны, а потому мытье головы ребенка, намыливание его тельца уже спокойно можно выполнять в ванночке. После купания ребенка заворачивают в заранее приготовленную простыню или полотенце, тельце его насухо вытирается, кожные складки и область анального отверстия смазываются сушащим или жирным кремом (в зависимости от особенностей кожи ребенка). Остальные части тела припудриваются присыпкой (за исключением лица). Необходимо следить

за тем, чтобы ребенок не мог вдохнуть присыпку во время припудривания.

Свобода движений тела. Необходимо заботиться о том, чтобы ребенок имел соответствующую его возрасту возможность двигаться. Новорожденный выполняет лишь некоординированные движения. Тело его обычно находится в согнутом положении, голова немного повернута набок. В это время нельзя насильственно придавать телу ребенка иное положение, как нельзя позже насильственно ускорять какой бы то ни было этап развития двигательных способностей ребенка (умения сидеть, ходить и пр.). Нужно позаботиться о том, чтобы начиная с 3—4-месячного возраста у ребенка было достаточно места для удовлетворения потребности в движении (манеж) и чтобы одежда не стесняла его. Держать ребенка спеленутым в «конверте» следует только в первые дни жизни, позже нужно следить за тем, чтобы его одежда не была слишком узкой или, наоборот, широкой, чтобы она не препятствовала движениям. Нельзя одевать ребенка слишком тепло, хотя с такой ошибкой приходится встречаться весьма часто.

Прогулки. Пребывание на свежем воздухе. Летом ребенка можно впервые вынести на воздух уже в возрасте одной недели. В холодное время года ребенка начинают приучать к свежему воздуху постепенно, на пятой неделе жизни. При этом его тепло одевают и на несколько минут помещают перед открытым окном. Только после этого его можно вынести на свежий воздух. Время пребывания на свежем воздухе постепенно повышается до двух-трех часов в день. В ветреную погоду, туман гулять с ребенком не следует. Загорать ребенка также приучают постепенно. Если температура воздуха достигает 22—25° С и на солнце не превышает 30—32° С, то для начала голого ребенка можно оставить на солнце в течение 2—3 минут, ежедневно это время повышается, пока не достигнет 15—20 минут, после чего ребенок при хорошей погоде в течение всего лета может загорать ежедневно 15—20 минут. Ребенка, научившегося уже ползать или ходить, нельзя целый день оставлять на солнце, нужно так организовать его игры, чтобы он попеременно находился в тени и на солнце. Чувствительную кожу нужно защищать от солнечных ожогов, смазывая маслом. Чтобы избежать дегидратации, следует после солнечной ванны поить ребенка (чаем).

Место, которое отведено ребенку в комнате, должно быть светлым, хорошо проветриваемым, температура воздуха после первых недель жизни должна быть нормальной. Ребенок в любом возрасте должен спать в отдельной кровати и — если есть для того возможность — в отдельной комнате.

Очень желательно, чтобы **соблюдались интервалы между кормлениями**; если ребенок проспал, его нужно разбудить, это очень полезно для выработки правильного распорядка дня, ритмического чередования времени сна и бодрствования. В первые недели ребенок спит почти целый день, позже потребность в сне становится все меньше и меньше.

В отношении того, когда следует начинать приучать ребенка проситься на горшок, мнения весьма различны. Мы считаем, что это целесообразно начинать, когда ребенок умеет сидеть и когда приблизительно известно время спонтанного опорожнения кишечника. К лучшим результатам приводит воспитание этого навыка в возрасте более года. Необходимо внимательно следить за тем, чтобы ребенок не уставал излишне от напрасного сиденья на горшке, чтобы у него не сформировалось в связи с этой «про-

цедурой» неблагоприятных условных рефлексов. На третьем году жизни, как правило, редко даже ночное недержание мочи.

Нормальное **психическое развитие** ребенка обеспечивается спокойной, уравновешенной обстановкой в семье, родительской любовью и необходимой трезвостью. Любые крайности (например, как постоянное занятие ребенком, так и заброшенность его) вредно влияют на психическое развитие. Желательно, чтобы сложился определенный ритм в жизни ребенка, чтобы — хотя и не предельно жестко — соблюдалось время сна, кормления, купания, игр и занятий.

ВСКАРМЛИВАНИЕ ГРУДНОГО РЕБЕНКА

Правильная организация и систематический контроль за вскармливанием грудного ребенка является основным условием нормального развития, важнейшим средством поддержания здоровья ребенка. Ошибки, допущенные в самом начале, исправляются с трудом или вообще неисправимы.

Задача относительно простая, но ответственная. Нужно хорошо знать, каковы требования, предъявляемые к количеству, качеству и гигиене питания, и доступно, ясно и терпеливо, иногда, возможно, даже в письменной форме объяснять их матери. Необходимо в каждом отдельном случае учитывать культурный уровень матери, возможности, диктуемые ее материальным положением, а также — особенно в том случае, если ребенок первый, — ее неуверенность и неопытность.

ФИЗИОЛОГИЯ ПИЩЕВАРЕНИЯ И ВСАСЫВАНИЯ В ГРУДНОМ ВОЗРАСТЕ

Моторная функция пищеварительного канала. Условиями сосания из груди или бутылочки является свободное дыхание через нос, герметическое закрытие полости рта, нормальные рефлексы и определенная зрелость, развитость всех мышц, принимающих участие в акте сосания.

Физиология *моторики* желудочно-кишечного тракта в основном такая же, как и у взрослых. Однако гладкая мускулатура у ребенка развита слабее и наблюдается определенная склонность к *диспепсии* желудочно-кишечного тракта. *Желудочно-кишечный тракт* короче, чем у взрослых; скорость прохождения пищи весьма различна, при вскармливании грудным молоком она в среднем составляет 13 часов, а при вскармливании коровьим молоком — 15 часов. При вскармливании грудью желудок опорожняется в течение 2 - 2,5 часов, а при искусственном вскармливании — в течение 3 часов.

Пищеварение. *Выделение слюны* у новорожденного невелико, а потому амилаза слюны не играет существенной роли в пищеварении.

Секреция соляной кислоты, а также энзимы желудочно-кишечного тракта и поджелудочной железы обнаруживаются у плода начиная со второй половины беременности. Исключение составляет амилаза поджелудочной железы, которая и у новорожденного обнаруживается в минимальных количествах.

В раннем грудном возрасте общая кислотность и концентрация соляной кислоты в *желудочном соке* значительно ниже, чем у взрослых. Способ кормления оказывает значительное влияние на кислотность.

При вскармливании коровьим молоком вследствие его более высоких буферных свойств для достижения определенного рН требуется значительно более интенсивная секреция соляной кислоты, чем при вскармливании грудью.

Усвоение белков начинается при участии *капесина* желудочного сока, для оптимального воздействия которого необходима более кислая реакция, чем для действия пепсина. С повышением кислотности — то есть относительно медленно — начинает действовать и другая протеаза — пепсин. В верхнем отделе тонкого кишечника еще осуществляется действие желудочных протеаз, а при повышении рН становится эффективным *трипсин*, активированный энтерокиназой. Образующиеся пептиды расщепляются на аминокислоты пептидазами (эрепсин), продуцируемыми слизистой кишечника. Количество энзимов, расщепляющих белки, их активность в процессе роста и развития до определенной степени повышается, но уже у новорожденных переваривание белков очень развито.

Жиры усваиваются лучше при вскармливании грудью, а не коровьим молоком. Желудочная липаза и *липаза свежего грудного молока* как синергисты гидролизуют часть поступающего жира уже в желудке. По мере нарастания кислотности расщепление жиров в желудке сокращается, но в двенадцатиперстной кишке при повышении рН снова становится активной липаза грудного молока, активированная желчными кислотами. В верхних отделах кишечника в процесс переваривания жиров включается *липаза поджелудочной железы*. У искусственно вскармливаемых детей переваривание жиров происходит полностью под действием липазы поджелудочной железы. По мере роста и развития ребенка активность желчных кислот и липазы повышается. Усвоение жиров у недоношенных детей и в раннем грудном возрасте — особенно при вскармливании коровьим молоком — еще не удовлетворительно. Ненасыщенные жирные кислоты усваиваются лучше, чем насыщенные. Именно поэтому некоторые авторы предлагают такие продукты искусственного вскармливания, в которых содержатся ненасыщенные жирные кислоты.

Что касается **усвоения крахмала**, то и с практической точки зрения важно подчеркнуть, что активность амилазы поджелудочной железы в первые недели, более того — даже месяцы жизни очень низка. Двойные углеводы расщепляются в эпителиальных клетках кишечника различными *дисахаридазами*, причем расщепление происходит удовлетворительно и у недоношенных.

Всасывание. Нативный белок — причем это относится и к иммунным белкам — практически не всасывается из кишечника даже у недоношенных детей. Всасывание *аминокислот* в основном происходит в верхних отделах кишечника; их всасывание удовлетворительно и у недоношенных детей.

Всасывание жиров в основном происходит в верхних отделах тонкого кишечника; как мы уже упоминали, из-за относительно слабого усвоения жиров недоношенные дети и вообще дети в период новорожденности — особенно при вскармливании коровьим молоком — оказываются в весьма неблагоприятном положении. Всасывание расщепленных углеводов локализуется в верхних отделах тонкого кишечника. Глюкоза и галактоза всасываются активно, фруктоза — пассивно.

Кишечные бактерии. Кишечный тракт у новорожденных стерилен. Однако в первые дни там поселяются бактерии, особенно в дистальных отделах кишечника. В двенадцатиперстной и тощей кишке бактерий, как правило, немного. «Восхождение» бактерий в верхние отделы кишечника — процесс патологический. В случае вскармливания грудью преобладает *Bacterium bifidum*, а при вскармливании коровьим молоком — *E. coli*.

Основываясь на приведенных фактах, стремились разработать такой метод искусственного вскармливания, при котором было бы возможным заселение кишечника *Bacterium bifidum*. Можно предполагать, что большая сопротивляемость организма по отношению к кишечным инфекциям при вскармливании грудью связана с развитием бифидус-флоры. Однако более вероятно, что высокий иммунитет детей, вскармливаемых грудью, связан с локальным, энтеральным защитным эффектом иммуноглобулинов материнского молока.

Кал. Кишечное содержимое плода представляет собой *меконий* зелено-черного цвета. В состав его входят желчь, энзимы, эпителиальные

клетки, большое количество мукополисахаридов, а также остатки слизи, выделенной в кишечный тракт. Первое опорожнение кишечника иногда происходит уже в околоплодные воды. Выделение мекония — диагностически очень важный признак, так как если в течение 24 часов после рождения ребенка его не отмечается, возможны аномалии развития.

После начала вскармливания грудью в течение нескольких дней происходит переход к характерному составу кала. Количество кала также является важным диагностическим данным. При вскармливании грудным молоком кал яично-желтого цвета, не имеет дурного запаха, отличается пастообразной консистенцией, дает кислую химическую реакцию. Последнее отчасти объясняется высоким содержанием сахара в грудном молоке, а также является результатом «брожения», вызванного бифидус-флорой. В первые дни и даже недели кишечника опорожняется 2—3 раза в день, возможно и чаще; спустя 4—6 недель часто отмечается явление ложных запоров, стул бывает один раз в 2—3 дня. Если ребенок хорошо развивается, это не имеет особого значения, но вызывает опасения у матери, которую следует успокоить. Весьма разнообразными могут быть цвет и консистенция кала: жидкий или пастообразный, зеленоватый, слизистый, но все это не представляет отклонений от нормы.

При вскармливании коровьим молоком стул отличается более плотной консистенцией, светлый, имеет неприятный запах и дает щелочную реакцию.

При даче ребенку овощей в кале можно выявить их остатки (крахмал, клетчатка).

О патологическом стуле, содержащем кровь, слизь, гной, водянистом, жидком, переполненном жирами и пр., речь пойдет в соответствующих главах.

ЭНЕРГЕТИЧЕСКИЕ ПОТРЕБНОСТИ ОРГАНИЗМА ГРУДНОГО РЕБЕНКА

Энергетические потребности организма выражаются обычно в калориях, и на этой основе вычисляют количество пищи, необходимое в течение суток.

Число калорий рассчитывается на 1 кг веса тела. Оно и представляет собой *энергетический коэффициент*. У растущего организма энергетические потребности значительно выше, чем у взрослого, с одной стороны, потому, что на кг веса тела приходится большая поверхность тела, а с другой — потому, что для обеспечения роста необходимо гораздо большее количество пищи, чем для простого поддержания существующего веса.

В первые три месяца жизни для поддержания веса тела грудному ребенку необходимо около 55 кал/кг/24 часа. Однако поскольку приходится считаться с тем, что примерно 10 кал из суточного количества составляют потери с выделениями, для поддержания веса спокойного ребенка в среде, не требующей особой химической терморегуляции, необходимо 65 кал/кг/24 часа. Однако в действительности это количество на 15—30 кал больше, поскольку ребенок не постоянно спит, а плачет, движется, то есть нужно 80—90 кал/кг/24 часа. Нашей целью, однако, является не просто

поддержание существующего веса, но и обеспечение дальнейшего роста и развития ребенка, а для этого нужно еще около 30 кал/кг/24 часа. В таблице 7 мы обобщили основные данные, касающиеся энергетических запросов организма в первые три месяца жизни.

Таблица 7

Отдельные данные относительно энергетических потребностей организма

Основная потребность	55 кал/кг/24 часа
Потери с выделениями	10 кал/кг/24 часа
Активность	25 кал/кг/24 часа
Рост	30 кал/кг/24 часа
Энергетический коэффициент в первые три месяца жизни	120 кал/кг/24 часа

В таблице 8 приведена суточная потребность энергии для различных возрастных групп.

Таблица 8

Суточная потребность в энергии детей различных возрастных групп

Первая неделя жизни	40— 60 кал/кг/24 часа
Первые три месяца жизни	100— 130 кал/кг/24 часа
От трех до шести месяцев	100— 110 кал/кг/24 часа
От шести до девяти месяцев	90— 100 кал/кг/24 часа
От девяти до двенадцати месяцев	80— 90 кал/кг/24 часа
От одного до шести лет	80— 100 кал/кг/24 часа
От шести до двенадцати лет	60— 80 кал/кг/24 часа

ЭНЕРГЕТИЧЕСКИЕ ПОТРЕБНОСТИ И ОТДЕЛЬНЫЕ ВИДЫ ОСНОВНЫХ ПИЩЕВЫХ ПРОДУКТОВ

Если бы питание представляло собою лишь процесс потребления продуктов—носителей энергии, то три основных вида продуктов могли бы изодинамически быть взаимозаменяемыми на основе расчета калорий (1 г жиров содержит 9 кал, а 1 г белков и углеводов — 4 кал). На практике же возможности такой взаимозаменяемости весьма узки. Одним из основных условий правильного питания является обеспечение правильных соотношений этих основных питательных веществ в пище и их оптимального количества. Если один из этих продуктов будет преобладать в пище или же, наоборот, его будет слишком мало, могут возникнуть нарушения пищеварения и питания, процессов обмена, роста и развития, конституции. Если преобладают углеводы, возникает бродильный понос; при преобладании белков — гнилостный стул, излишки жира; при «кетогенной диете» возникает кетоз. При недостатке углеводов также развивается

кетоз, при недостатке жиров, принимая во внимание высокое содержание в них калорий, невозможно обеспечивать соответствующий энергетический коэффициент; при дефиците же белков — основы протоплазмы — вообще останавливается всякое развитие, более того, быстро возникают гипотрофия и отеки.

Оптимальная **потребность в белках** растущего организма, которому приходится не только восполнять «износ», но и строить новые ткани, выше, чем у взрослых: при вскармливании грудным молоком — 2—2,5 г/кг/24 часа, при вскармливании коровьим молоком — 2,5—3 г/кг/24 часа, а у недоношенных детей эта потребность еще выше — 3—4 г/кг/24 часа. Потребность в белках вплоть до школьного возраста остается почти такой же, как у грудных детей, в школьном возрасте оптимум ее составляет 2 г/кг/24 часа.

За счет белков необходимо обеспечивать около 12% всего количества калорий, нужного в данном возрасте (у грудных детей приблизительно 100 кал/кг/24 часа).

Поступление жиров. Состав грудного молока позволяет при кормлении грудью обеспечить почти половину общего количества калорий (100 кал/кг) за счет жиров. При искусственном вскармливании жиров поступает меньше, около 30—40% всего количества калорий.

Поступление углеводов. При вскармливании грудью углеводы составляют 40% энергии, а при искусственном вскармливании — 50—60% общего количества калорий.

В более старшем возрасте распределение калорий между основными продуктами питания почти не отличается от такового в грудном возрасте: 10—15% приходится на белки, 30—40% — на жиры и 50—60% — на углеводы.

ВИТАМИНЫ, МИНЕРАЛЬНЫЕ ВЕЩЕСТВА, ВОДА

О поступлении *витаминов и минеральных веществ* речь пойдет в соответствующих главах. Оптимальное же *поступление жидкости* в ходе развития понижается: со 150—180 мл/кг у грудных детей до 100 мл/кг у детей шестилетнего возраста и 50—60 мл/кг у подростков в 14 лет.

ВЫВОДЫ

С *практической точки зрения* процессы всасывания и пищеварения в растущем организме можно обобщить в следующем:

1. Пищеварение и всасывание белков — за исключением первых дней жизни, когда они несколько понижены, — даже у недоношенных детей весьма удовлетворительны, около 95% поступающих белков переваривается и всасывается.

2. Что касается жиров, то их расщепление и всасывание у недоношенных детей осуществляется хуже, в первые недели усваивается 60—70% всего поступающего количества. При вскармливании грудью усвоение жиров у недоношенных и у здоровых, доношенных детей лучше, чем при искусственном кормлении.

3. Усвоение крахмала в первые недели жизни неудовлетворительно.

ВСКАРМЛИВАНИЕ ГРУДЬЮ

ЗНАЧЕНИЕ ГРУДНОГО ВСКАРМЛИВАНИЯ

Пропаганда вскармливания детей грудью — одна из важнейших задач педиатра, своими советами он должен способствовать тому, чтобы были созданы все условия для правильного вскармливания ребенка. Клинический опыт как нельзя лучше подтверждает преимущества вскармливания грудью, хотя при отличных гигиенических условиях нет особой разницы между заболеваемостью и смертностью детей, вскармливаемых грудью или искусственным путем. Однако если гигиенические условия несовершенны, то дети, искусственно вскармливаемые, оказываются в менее выгодном положении: большинство детей, погибших от ранней гипотрофии и энтеритов, находились на искусственном вскармливании.

Преимущества вскармливания грудью таковы:

1. Состав материнского молока, соотношение основных ингредиентов пищи в нем наиболее соответствуют потребностям организма ребенка, лучше всего обеспечивают его развитие.

2. Грудное молоко легче усваивается.

3. Грудное молоко — особенно молозиво — содержит иммуноглобулины.

4. Грудное вскармливание — «стерильный» метод питания, а потому защищает ребенка от кишечных инфекций.

5. Огромное значение имеет кормление грудью в формировании здорового контакта между матерью и ребенком.

Несомненно, что пищеварительные процессы, ассимиляция, а также темпы роста и развития адаптированы к видоспецифическому составу молока. Так, например, у быстро растущих видов животных содержание белков в молоке и его общая калорийность выше, чем у медленно растущих видов. Неоспорим, следовательно, тот факт, что состав грудного молока, его усвояемость, способность стимулировать развитие бифидус-флоры делают его наиболее пригодным для вскармливания детей. Однако это еще не самое большое преимущество вскармливания грудью, ибо в современных условиях мы научились уже готовить искусственную пищу в соответствии с потребностями организма грудного ребенка.

Что же касается защитных свойств, то известно, что *молозиво*, которое секретруется в первую неделю после родов, очень богато белками и иммуноглобулинами. В животном мире молозиво играет огромную роль в пассивном переносе антител. Так, теленок получает глобулины крови путем всасывания глобулинов молозива в кишечнике, а потому телята, которых не кормили молозивом, очень легко заболевают. Иммуноглобулины в кровь новорожденного ребенка поступают через плаценту. Кишечное всасывание их не доказано, однако вполне возможно, что иммуноглобулины проявляют свое защитное действие в кишечнике.

Самым большим преимуществом вскармливания грудью является его «стерильность», которая предоставляет ребенку наиболее эффективную защиту от кишечных инфекций.

МЕХАНИЗМ СОСАНИЯ. ТЕХНИКА КОРМЛЕНИЯ ГРУДЬЮ

Сосание является рефлекторным действием; раздражение языка и губ вызывает сосательные движения. Ребенок берет в рот сосок и окружающий его участок; при плотном обхвате происходит замыкание носоглоточного пространства; опуская нижнюю челюсть и язык, он совершает присасывающие движения, затем, сдавливая околососокое пространство, притягивает в рот молоко, скопившееся в молочных протоках.

Кормление грудью у нас начинают через 12—24 часа после родов, новорожденного прикладывают к груди каждые три часа, всего шесть раз в день. Здорового, сильного и хорошо сосущего ребенка очень скоро переводят на пятиразовое кормление, через четыре часа. В первые недели — особенно, если речь идет о слабом ребенке, — может быть позволено и одно ночное кормление. Целесообразно с самого начала точно соблюдать время кормления. Кормить надо из одной груди, попеременно. Если секреция молока слабая, то обосновано кормление одновременно из обеих грудей, в таких случаях каждое новое кормление следует начинать с той груди, из которой ребенок сосал в конце прошлого кормления, чтобы опорожнение обеих грудей было равномерным (дело в том, что в начале кормления ребенок обычно сосет интенсивнее). Кормление длится обычно 10—20 минут. Следует позаботиться о том, чтобы положение матери во время кормления было удобным, кормить можно как лежа, так и сидя. Если кормление производится в лежачем положении, мать поворачивается на ту сторону, из груди которой собирается кормить, спина подпирается подушкой. Если ребенка кормят в сидячем положении, то под ногу, находящуюся на стороне груди, из которой кормят, подставляется скамеечка. Следует обращать внимание на то, чтобы ребенок захватывал не только сосок, но и окружающий его участок, мать должна немного приподнять сосок, захватив его указательным и средним пальцами, тем самым обеспечив ребенку возможность дышать через нос. Сосок должен содержаться в чистоте, до и после кормления его протирают ватой, смоченной в растворе борной кислоты или в отваре ромашки. Наилучшей защитой от растрескиваний и иных ранений соска является соблюдение двух условий: ребенок должен захватывать и околососокое пространство, а мать не должна кормить его дольше 10—20 минут. После кормления ребенка следует подержать в вертикальном положении, чтобы он мог отрыгнуть воздух, который обычно заглатывает при сосании.

Постоянное отделение достаточного количества молока удовлетворительного качества обеспечивается полным опорожнением груди, соответствующим питанием матери (как с точки зрения количества, так и качества пищи), избеганием физического перенапряжения, чрезмерных психических нагрузок. Хорошо сосущий, сильный ребенок полностью опорожняет грудь, если же ребенок сосет слабо, то по окончании кормления молоко следует сцеживать руками или специальными отсасывающими приспособлениями. Сцеживание не должно продолжаться более 10 минут. В отношении потребления жидкости и пищи кормящей матерью не должно быть излишеств, ибо ожирение кормящей женщины далеко не является целью. Поскольку речь идет о производстве максимум одного литра молока в сутки, общее число калорий не должно возрасти более, чем на 700—1000. Что же касается потребления жидкости, то ее добавоч-

ное количество должно быть не более 1 л. Вид добавочной жидкости и пищи мать выбирает произвольно, однако мы рекомендуем молоко и питательные супы. Диета должна быть разнообразной.

Кормящая мать может выполнять физическую работу, однако она не должна перенапрягаться, нужно стремиться создать вокруг нее благоприятную атмосферу, в которой не может быть психической напряженности. Курение и потребление алкоголя должно быть запрещено. Небольшая часть лекарств, получаемых матерью, попадает в молоко, но обычные лекарства спокойно можно назначать и кормящим матерям. Большая осторожность должна соблюдаться в отношении алкалоидов и слабительных средств.

Количество молока, высасываемого в первые дни, весьма различно. В первый день его почти невозможно измерить, на второй день оно составляет 50—100 мл, это количество повышается на 70—100 мл, а на второй неделе ребенок уже высасывает за одно кормление примерно $\frac{1}{6}$ часть веса его тела, то есть при среднем весе около 3 кг 450—500 мл в день. В первые дни для обеспечения нужного количества потребляемой жидкости ребенку дается 100—200 мл кипяченой воды или раствора декстрозы. Для обеспечения развития ребенку и в последующие месяцы достаточно высасывать за кормление количество молока, составляющее $\frac{1}{6}$ — $\frac{1}{7}$ часть веса его тела. Обычно общее количество высосанного за день молока не превышает 1 л. Здоровый ребенок сам устанавливает необходимое ему количество молока. Если прибавка в весе и общее развитие ребенка удовлетворительны (в неделю прибавляет 150—250 г, что в первые три месяца жизни целесообразно еженедельно контролировать), то никаких особых предписаний относительно кормления не нужно. Но если развитие ребенка неудовлетворительно, то после исключения всех возможных прочих причин его (например, инфекции) путем *пробных кормлений* следует убедиться в том, какое количество молока высасывает ребенок при кормлении. Перед кормлением и после него ребенка взвешивают, разница в весе и составляет высосанное количество молока, на основе чего можно высчитать, достаточно ли количество калорий, получаемых ребенком. Поскольку количество молока, получаемого при разных кормлениях, не одинаково, *одно-единственное* пробное кормление может дать неправильное представление о суточном количестве молока. А потому желательно, чтобы суточное количество высасываемого молока определялось на основе хотя бы трех кормлений и взвешивания.

ТРУДНОСТИ И ПРЕПЯТСТВИЯ ДЛЯ СОСАНИЯ И КОРМЛЕНИЯ ГРУДЬЮ

Трудности и препятствия со стороны матери. После сложных родов, сопровождавшихся значительной потерей крови, эклампсией, обессиленной женщине необходим отдых. При трещинах сосков кормлению может мешать боль. Трещины следует лечить мазью Микулича или мазями, содержащими антибиотики, за час до кормления хорошо применять 10%-ную анестезиновую мазь, которая непосредственно перед кормлением удаляется. Может появиться необходимость и во временном ношении приспособлений для защиты соска. Большую трудность при кормлении представляет мастит, при появлении которого мы немедленно начинаем усиленное лечение антибиотиками.

Среди *препятствий* кормлению наиболее редким является полная *агалактия*. В противоположность этому сравнительно часто приходится иметь дело с начальной *гипогалактией*, при которой часто сцеживание молока, правильный режим питания матери, спокойствие обеспечивают выделение достаточного количества молока. *Плоский сосок* часто представляет трудность при кормлении, а *втянутый сосок* даже может явиться серьезным препятствием. В этих случаях мы стараемся перед кормлением специальным отсосником поднять сосок, если же это не удастся, то ребенка приходится кормить сцеженным молоком. Такое решение, конечно, далеко не идеально, поскольку не защищает ребенка от инфекций. Временно или совсем мы запрещаем кормить ребенка грудью в случае тяжелого острого или хронического инфекционного заболевания у матери, например, при тифе, туберкулезе, роже. При сифилисе и мать и новорожденный подвергаются лечению, но кормление мы не запрещаем. При эпилепсии мать тоже может кормить грудью, но, конечно, при должном контроле; в случае психозов необходима консультация с врачом-специалистом.

Со стороны ребенка препятствием сосанию может быть волчья пасть, ибо ребенок неспособен создать вакуум в ротовой полости. Наиболее частое препятствие — это отсутствие сосательного рефлекса, связанное с мозговыми нарушениями или неразвитостью. В таких случаях молоко сдаивается и вводится ребенку через зонд. Много забот и трудностей причиняет лениво сосущий, быстро засыпающий ребенок. Если необходимо, то и в таких случаях приходится в течение нескольких дней кормить сцеженным молоком. Временным затруднением является насморк у ребенка.

Еще раз следует подчеркнуть, что преодоление начальных трудностей, связанных с кормлением грудью, — одна из важнейших задач врача и патронажной сестры.

МЕРОПРИЯТИЯ, НЕОБХОДИМЫЕ ПРИ НЕДОСТАТОЧНОМ КОЛИЧЕСТВЕ МОЛОКА У МАТЕРИ

Если развитие ребенка неудовлетворительно и, исключив прочие причины, мы путем пробных кормлений убедились в том, что несмотря на все старания матери, молока у нее все-таки мало, необходимое питание следует обеспечить за счет молока другой матери или искусственной пищи. Древнейшей формой замены материнского молока при вскармливании является *помощь няньки-кормилицы*; сейчас к такому методу прибегают только в детских учреждениях — в больницах для недоношенных детей, в детских домах. Нянька обязательно должна быть тщательно обследована перед началом кормления грудью, у нее должны быть исключены болезни или другие явления, препятствующие кормлению. Естественно, что такая женщина помещается в детское учреждение со своим собственным ребенком.

Весьма велико значение **пунктов по сбору материнского молока**. Здесь женщины в гигиенических условиях сцеживают молоко или же посылают сюда его излишки, и женщины, у которых мало молока, получают его с этих пунктов. На этих пунктах, при сцеживании и хранении молока, а также при использовании его особую важность и значение приобретает *стерильность*. Спорный вопрос, но мы все-таки считаем, что имеет смысл вскарм-

ливание только сырым, некипяченым грудным молоком, ибо при кипячении оно теряет многие свои качества. Так, кипячение денатурирует иммуноглобулины, которые обеспечивают определенную защиту от энтеральных инфекций, разрушается при кипячении и липаза, которая облегчает усвоение жиров, а также значительная часть витаминов.

Смешанное вскармливание. Тщательно проводящееся смешанное вскармливание ребенка может быть таким же надежным и успешным, как и при восполнении материнского молока молоком другой женщины. Правильным методом смешанного вскармливания является такой, при котором сохраняется обычное число кормлений и после кормления ребенок получает недостающее количество пищи в виде молочной смеси из бутылочки с соской или с ложечки. Отверстие в соске должно быть очень маленьким, ибо в противном случае ребенок вскоре бросит сосать грудь. Ибо это связано с определенной «работой». Снижение числа кормлений приводит к снижению количества молока, так как грудь опорожняется все реже и реже.

ОТНЯТИЕ ОТ ГРУДИ

В старину (а в развивающихся странах еще и сейчас) детей кормили до двух, а то и трехлетнего возраста. В развитых же странах из года в год растет число матерей, которые кормят грудью все более короткое время. Несомненно, что наиболее важно кормление грудью в первые три месяца жизни ребенка, несомненно и то, что в возрасте 3—5 месяцев ребенок уже должен получать и другую пищу. Окончательно отнять от груди ребенка можно в возрасте 6—8 месяцев. Только у детей при вскармливании грудью уже в возрасте 3—4 недель, а у недоношенных — 2 недель повышается потребность в *витаине D* (см. стр. 150). Начало дачи витамина D, однако, зависит и от времени года, приведенные сведения относятся только к осенне-зимнему периоду, когда мало солнечных лучей.

Витамин C, как правило, в форме фруктовых соков ребенку начинают давать с 2—3-недельного возраста. При этом необходимо строжайшим образом соблюдать гигиену. Наиболее гигиенично давать лимонную воду с сахаром, затем апельсиновый и томатный соки. Начальная «доза» — 1—2 чайных ложки, один раз в день между двумя кормлениями. Постепенно количество соков можно увеличить до 50 г. В трехмесячном возрасте можно давать ребенку тертое яблоко, грушу, морковь, персик.

Постепенное отнятие ребенка от груди следует начинать на четвертом месяце.* Не следует летом или в случае болезни отнимать ребенка от груди. *Любой новый вид пищи должен вводиться постепенно, в повышающихся количествах, перед кормлением*; для полной замены одного кормления грудью нужно примерно две недели. Преимуществом постепенного отнятия от груди является обеспечение возможности того, чтобы пищеварительная система ребенка и его «вкус» (что далеко немаловажно) могли приспособиться к новой пище. Если возникают какие-либо расстройства, например, понос, рвота, новый вид пищи временно не следует давать. Постепенное отнятие от груди является и наиболее щадящим путем сокращения секреции молока.

* В СССР пропагандируют грудное вскармливание до 10—12 месяцев. (Прим. ред.)

Отнятие от груди, как правило, начинают на четвертом или пятом месяце дачей овощных пюре. Перед полуденным кормлением ребенок получает картофельное или морковное пюре на половинном молоке, порция постепенно повышается. Когда количество пюре доведено уже до 12—15 ложек (60—80 г), можно заменить одно кормление 160 мл жидкого пюре. Калорийность этого детского блюда составляет 20 кал/100 мл. В шесть месяцев в пюре добавляется немного сливочного или растительного масла и муки, тем самым калорийность повышается приблизительно вдвое.

Вторым этапом отнятия от груди обычно является введение манной каши. Ребенок утром, в обед и вечером сосет грудь, а в 10 часов и в шесть часов вечера получает пюре и манную кашу. При таком режиме грудь систематически равномерно опорожняется трижды в день. Затем следует замена следующих двух кормлений, причем одно из них замещается молочной смесью (2 : 3), кофе с молоком, а другое — какой-либо питательной смесью. Последним заменяется утреннее кормление.

Начиная с 4—5 месяцев в пюре 3—4 раза в неделю добавляется 1—2 чайных ложки тщательно измельченной печени, мяса или сырого желтка. По всему миру (в том числе и в Венгрии) широко распространены и хорошо оправдали себя на практике овощные и фруктовые консервы для детского питания, с печенью или мясом для детей более старшего возраста.

Режим питания 6—8-месячного ребенка, полностью отнятого от груди, таков:

6 часов утра	180—240 мл молочной смеси (2 : 3) с питательным концентратом или с кофе,
10 часов утра	ок. 100 мл фруктового сока или фруктового пюре с печеньем,
2 часа дня	180—240 мл овощного пюре с желтком или печенью,
6 часов вечера	то же, что и на завтрак,
10 часов вечера	180—240 мл манной каши на молочной смеси (2 : 3) или овощного пюре, как и днем.

Некоторые дети уже в 5—6-месячном возрасте добровольно перестраиваются на четырехразовое питание, что значительно укорачивает «рабочий день» матери. В таком случае пища дается последний раз в семь часов вечера.

ИСКУССТВЕННОЕ ВСКАРМЛИВАНИЕ

С искусственным вскармливанием связаны две основных проблемы: тщательное *соблюдение гигиены* и *адаптация состава коровьего молока к физиологическим возможностям грудного ребенка*.

Требования гигиены. Основным продуктом, используемым при искусственном вскармливании, является свежее или пастеризованное коровье молоко или молочный порошок. Использование козьего молока для вскармливания грудного ребенка нежелательно, так как оно способствует развитию анемии.

В связи с коровьим молоком требования таковы:

1. оно должно быть свежим и не содержать консервирующих веществ; его следует использовать в течение 24 часов после дойки;
2. оно не должно содержать патогенных микробов, число микроорганизмов в нем должно быть меньше некоторой определенной величины;
3. содержание жира в молоке должно быть не ниже 3%.

При приготовлении пищи строжайшим образом должны соблюдаться требования асептики. Молоко здоровой женщины стерильно, и путь его от материнской груди до рта ребенка надежен и короток; если грудь содержится в чистоте, инфекций бояться не надо. В противоположность этому, путь коровьего молока весьма длителен и опасен, ибо на любом этапе этого пути молоко может инфицироваться. Патогенные микробы, особенно микобактерии туберкулеза и штаммы бруцелл, могут попадать в молоко уже от самой коровы. Доярки, посуда, в которую собирают молоко, кухонная посуда, детские бутылочки, соски, люди, готовящие пищу из этого молока, мухи, пыль, более того, даже воздух, — все это обуславливает широкие возможности для попадания патогенных бактерий в молоко или в пищу, приготовленную из него. Молоко же служит прекрасной питательной средой для микроорганизмов.

После получения молоко тотчас же следует вскипятить, быстро остудить, хранить его следует в холодильнике. Можно сразу приготовить пищу для ребенка на целый день. В этом случае ее сразу следует разлить по бутылочкам и поставить их в холодильник. Перед дачей ребенку бутылочки подогревают в теплой воде до нужной температуры. Если нет холодильника, надежнее всего — особенно летом — готовить пищу перед каждым кормлением из молочного порошка. Можно назначать и готовые концентраты, из них пища готовится также непосредственно перед кормлением. В Венгрии такими молочными концентратами являются лакторизан, мальтирон и др.

После использования бутылочки нужно мыть горячей водой, щеткой, тщательно ополаскивать и раз в день кипятить. То же самое следует проводить и с сосками. Детскую посуду нужно тщательно закрывать, защищая от мух, пыли и др.

В детских учреждениях многие предлагают стерилизацию уже приготовленной пищи, однако не везде для этого есть условия. Если используются подкисленные молочные продукты (кефир и др.), то при высокой температуре они свернутся, в таких случаях стерилизация невозможна. При использовании консервированного молока и молочного порошка в стерилизации вообще нет надобности.

АДАПТАЦИЯ КОРОВЬЕГО МОЛОКА ДЛЯ ВСКАРМЛИВАНИЯ ГРУДНЫХ ДЕТЕЙ

Молочные смеси. Из-за различия содержания в коровьем и женском молоке основных ингредиентов — белков, жиров и углеводов коровье молоко при приготовлении пищи для грудного ребенка приходится разводить.

На таблице 9 приводятся средние данные о составе женского и коровьего молока, однако индивидуальные расхождения могут быть в обоих случаях очень значительными. Женское молоко богаче лактальбумином, а коровье — казеином. В желудке коровье молоко оседает значительно более густыми сгустками, чем женское молоко.

Таблица 9

Состав женского и коровьего молока (в г%)

	Белок	Жир	Углеводы	Соли	Кал/100 мл
Женское молоко	1,2	3,8	7,0	0,2	70
Коровье молоко	3,5	3,0	4,8	0,7	60

Как видно из таблицы, коровье молоко богаче белком и солями, но беднее сахаром, чем женское молоко. Из-за высокого содержания белков в коровьем молоке его и приходится разбавлять при кормлении детей. Разбавление снижает калорийность, которая восстанавливается путем добавления углеводов, а также сливочного или же растительного масла. Половинное молоко дается лишь на первом месяце жизни ребенка, затем до 6—8-месячного возраста используется смесь из двух частей молока и части воды, позже ребенку дают смесь из трех частей молока и одной — воды.

В молочные смеси обычно добавляется 5% тростникового сахара, что повышает калорийность смеси на 20 кал/100 мл. Тростниковый сахар следует заменить другими видами сахаров при наличии синдрома мальабсорбции. Дальнейшее повышение калорийности достигается добавлением «второго углевода». До 2—3-месячного возраста лучше добавлять рисовый, овсяный или ячменный отвар, они легко усваиваются и обладают антидиспептическим действием; затем можно обогатить молочную смесь поджаренной, а значит декстинизированной мукой. Отвар или прожаренную муку растворяют в воде и затем добавляют к молоку. Как правило, молоко разбавляется пятипроцентным отваром или мучным раствором. Количество отвара или муки составляет примерно 2,5% в половинном молоке или 1,5—2% в молочной смеси 2 : 1. Дети очень любят манную кашу. Сначала

Таблица 10

Простые молочные смеси

Смесь	Обогащение углеводами	Кал/100 мл
Половинное молоко	5% сахара, 2,5% отвара	60
Молочная смесь из двух частей молока и одной части воды	5% сахара, 2% муки	68
Манная каша на половинном молоке	5% сахара, 5% манной крупы	70
Манная каша на молочной смеси из двух частей молока и одной части воды	5% сахара, 7,5% манной крупы	90
Жидкое овощное пюре с молоком	—	20—30
Жидкое овощное пюре с добавлением муки	—	40

ее готовят на половинном молоке, добавляя в него 5% манной крупы и 5% сахара, позже кашу варят уже на молочной смеси из двух частей молока и одной части воды, добавляя 7,5% крупы. В таблице 10 приведены различные молочные смеси и их калорийность.

Венгерской концентрированной смесью для продолжительного искусственного вскармливания детей является *лакторизан*. Это смесь жирного молочного порошка, расщепленного крахмала и рисового отвара. Концентрат можно разводить в половинном молоке и других молочных смесях (2 : 1, 3 : 1); латоризан можно применять для кормления на протяжении всего грудного возраста, разводя его водой или отварами.

Реже используемые молочные смеси. При соблюдении правил гигиены вышеназванные молочные смеси с добавлением витамина D, фруктовых соков, желтка, печени и мяса, а также овощей могут с успехом использоваться для вскармливания ребенка. Однако в настоящее время отмечается стремление как можно лучше имитировать свойства женского молока, а потому для питания здоровых грудных детей предлагается целый ряд различных молочных смесей. Здесь мы остановимся лишь на трех типах.

Молочные смеси, обогащенные жирами и углеводами. В половинном молоке содержание жиров по сравнению с грудным молоком сокращается наполовину. Таким образом, исходная калорийность, достигнутая при помощи обогащения одними лишь углеводами, вызывает значительный перевес последних. Поэтому уже несколько десятилетий тому назад Сзегну предложил для кормления смесь, обогащенную сливочным маслом и мукой. Использование этой смеси дает очень хорошие результаты, но содержание жира в ней слишком высоко, да и приготовление смеси сложное, поэтому сейчас она редко используется. В одной из недавно предложенных смесей для обогащения половинного молока предложили добавлять 2% растительного жира, 2,5% отвара или прожаренной муки и 4% сахара, половину всего количества калорий этой смеси составляют жиры, как и в женском молоке. Эта смесь успешно применяется уже у новорожденных, поскольку растительный жир богат ненасыщенными жирными кислотами и легче переваривается.

За рубежом было весьма широко распространено применение т. н. молока Марриота или подкисленного цельного молока. Это молочная смесь, обогащенная углеводами, на 1 децилитр ее добавляют чайную ложку молочной кислоты или лимонного сока. Считали, что подкисление способствует лучшему усвоению, лучшему перевариванию в желудке, поскольку секреция соляной кислоты у новорожденного хуже, чем у взрослых. Молочный белок оседает из этой смеси тонкими хлопьями, усвоение жиров также облегчается. Однако оказалось, что эта смесь представляет слишком большую белковую нагрузку и чрезмерно обогащена углеводами, а преимуществ подкисления — на основе наших современных знаний — оказались переоцененными. Те, кто использует эту смесь в наше время, готовят ее не из половинного молока, а из молочной смеси, состоящей из двух частей молока и одной части воды.

На основе сходных принципов была создана и венгерская питательная смесь «Адапта». Она бедна жирами, обогащена углеводами и белками, подкислена. Изолированно не используется, ибо если мы хотим достигнуть нужной калорийности, слишком высоким оказывается потребление белка. «Адапта» дается обычно как дополнение к материнскому молоку гипотрофичным, недоношенным детям. Если половина необходимого количества калорий может быть обеспечена за счет богатого жирами и бедного белками материнского молока, то с помощью «Адапты» можно достигнуть должного повышения количества белка. Менее удачной мы считаем смесь «Предапта», которая богата белками и углеводами, но очень бедна жирами. Смесь была создана в тот период, когда в педиатрии переоценивалась потребность недоношенных детей в белках, а переносимость жиров оценивалась ниже действительной.

Бифидогенные молочные смеси. При вскармливании грудным молоком в кишечной флоре преобладает *Bacterium bifidum*. На основе этого факта некоторые авторы считают, что лучшие результаты, достигнутые при вскармливании грудным молоком, — особенно более высокая сопротивляемость по отношению к кишечным инфекциям — связаны с развитием бифидус-флоры. В соответствии с таким ходом мыслей путем использования различных веществ, способствующих росту *Bacterium bifidum*, как лактоза, цистеин и др., удалось создать бифидогенные концентрированные смеси.

Такая кишечная флора может быть установлена и путем постоянной пероральной дачи молока, содержащего колонии *Bacterium bifidum*.

Использование бифидогенных смесей не привело к большим результатам. Вопрос остался открытым, а применение таких смесей все более ограничивается.

В заключение следует сказать, что, по нашему мнению, гигиенично приготовленные простые молочные смеси дают не худшие результаты, чем сложные смеси фабричного изготовления. Возможно, в будущем расширится применение смесей, обогащенных не только углеводами, но и растительными жирами.

В последнее время все большее распространение получают молочные смеси, содержание белков и солей в которых близко к таковому в женском молоке.

ОРГАНИЗАЦИЯ ИСКУССТВЕННОГО ПИТАНИЯ НА ПРАКТИКЕ

Существует много способов расчета количества пищи, необходимой ребенку в сутки. Наиболее точным мы считаем определение количества *калорий*. Произведение соответствующего возрасту ребенка энергетического коэффициента на вес тела и дает общее количество калорий в сутки. Разделив это количество на показатель калорийности 100 мл молочной смеси, соответствующей возрасту ребенка, мы получим суточную норму пищи.

Пример. Произведем расчет для трехнедельного ребенка с весом тела в 3500 г. Желательный удельный коэффициент необходимой энергии — 120 кал/кг/24 часа (см. таблицу 8). Следовательно, при весе 3,5 кг общая необходимая калорийность составит: $120 \times 3,5 = 420$ кал. Трехнедельный ребенок получает половинное молоко с отваром и сахаром, калорийность которого 60/100 мл, отсюда общее количество пищи в сутки составит: $420 : 60 = 7$ (децилитров). Значит, ребенку нужно давать 700 мл половинной молочной смеси в день. Трехнедельного ребенка кормят 6 раз в день, на одно кормление придется: $7 : 6 = 1,17$ децилитра, то есть приблизительно 120 мл.

Пользуются и другими методами расчета суточной нормы пищи и жидкости. Один из проверенных практикой *эмпирических методов* связан с именем выдающегося французского клинициста Budin. Согласно правилу Будена, в первые три месяца жизни ребенка *суточное количество цельного молока* должно составлять $1/10$ веса тела ребенка, но ни в коем случае не должно превышать 600 мл; потребность в жидкости в этот же период составляет $1/6$ веса тела ребенка. Вернемся к примеру: при весе 3,5 кг суточная норма цельного молока составит 350 мл, половинного — 700 мл. Как мы видим, оба метода дают приблизительно одинаковые результаты. Пользуясь методом подсчета калорий, нужно также придерживаться правила, что общее суточное потребление цельного молока не должно превышать 600 мл.

Если мы вынуждены начать искусственное вскармливание сразу после рождения ребенка, — чего не должно быть в родильных отделениях, где обычно имеется в распоряжении сцеженное молозиво. — то суточная норма составит произведение продолжительности жизни в днях на 75—80 мл половинного молока.

Витамины, фруктовые соки, овощные пюре, желток и печень даются при искусственном вскармливании на основе тех же принципов, что и при вскармливании грудью. Дача витаминов D и C искусственно вскармливает-

мым детям важнее, чем при вскармливании грудным молоком, а потому начинать ее нужно раньше.

В заключение напомним, что нормы пищи, рассчитанные на основе вышеприведенных методов, лишь приблизительны. На практике индивидуальные расхождения могут быть очень значительными, но при удовлетворительном развитии ребенка и прибавке в весе это допустимо. При определении количества пищи необходимо учитывать и индивидуальные запросы ребенка, его аппетит.

ПИТАНИЕ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

Сведения об общих количествах энергии и белков, необходимых для различных возрастных групп, приведены в таблице 8. Здесь приводим лишь несколько практических замечаний к этим данным.

Хорошо развивающийся ребенок в возрасте 9—12 месяцев уже гораздо требовательнее и с удовольствием ест разнообразную пищу: печенье, пудинги, пробует и пищу взрослых. На втором году жизни следует перейти к более разнообразной и густой пище. Конечно, ребенок еще с трудом пережевывает пищу, твердую пищу он и не должен получать, но уже не приходится протирать овощи, их достаточно мелко нарезать, размять вилкой.

С возрастом пища ребенка все более приближается к пище взрослых. *На завтрак* — кофе или какао на цельном молоке, с печеньем и хлебом с маслом, нарезанным на мелкие кусочки. *В десять часов* — тертые или размятые фрукты с печеньем или хлебом. *В обед* — овощи, мясо, яйцо, фрукты или пудинг. *На полдник* — кофе с молоком, хлеб с маслом или печенье. *На ужин* — манная каша или овощные блюда, нежирный сыр, творог, фрукты.

Дети школьного возраста часто отличаются хорошим аппетитом, а в препубертатный период их потребность в пище выше, чем у взрослых.

Неправильные привычки в питании. В любом возрасте желательно поддерживать определенный *режим питания*, поскольку несистематичность, беспорядочность часто являются прямыми причинами отсутствия аппетита. Нельзя давать ребенку сладости в промежутках между едой.

Аппетит у детей бывает разный, они потребляют соответственно и *разное количество пищи*. Одни едят много, другие — мало, изменить это положение совсем не так просто. Пока развитие нормально, вмешательства не требуется. *Перекармливание* — весьма частая ошибка заботливых родителей. Оно может вызвать ожирение таких размеров, особенно в препубертатный период, что создается впечатление эндокринного заболевания или дизэнцефального синдрома. Другой крайностью является *развитие у ребенка сопротивления в отношении принятия пищи*. С такими проблемами приходится встречаться во всех возрастных группах. О патологическом ожирении и истощении, а также о неправильном поведении детей при кормлении подробнее речь пойдет ниже.

ДОЗИРОВКА ЛЕКАРСТВ В ГРУДНОМ И ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

При кратком освещении этого вопроса мы в основном опирались на монографию д-ра Дёрдя Ленарта «Дозировка лекарств в детском возрасте» (Lenart György «Gyógyszeradagolás a gyermekkorban», Medicina, Budapest 1959).

Определение *нужного* количества лекарственного препарата, то есть той дозы его, которая эффективна, но не вредна, — сложная задача для педиатра. Издавна проводящиеся попытки можно разделить на две основные группы: 1. Эмпирическая установка дозы: необходимая доза устанавливается для *различных возрастных групп на опытной основе*. 2. Методы, основанные на *пересчете взрослых доз*. Их, в свою очередь, также можно разделить на две группы: а) пересчет проводится с помощью эмпирических коэффициентов, б) пересчитывают взрослые дозы на детские с помощью определенных коротких формул.

1. **Эмпирический метод дозировки.** С помощью этого метода для различных возрастных групп детей устанавливаются особые дозы важнейших лекарственных препаратов. Однако отдельные авторы по-разному определяют сами возрастные группы, характерные для детского возраста. Наиболее распространенной является следующая классификация. I. Грудной возраст, 1—12 месяцев; II. преддошкольный и дошкольный возраст, 1—6 лет; III. школьный возраст, 7—14 лет. Однако следует заметить, что период новорожденности, более того, первые три месяца жизни с точки зрения дозировки лекарств представляют особую проблему.

Недостатком эмпирического метода является то, что врачу очень трудно держать в голове массу данных относительно дозировки лекарств для каждой отдельной возрастной группы.

2. Несомненным преимуществом **методов, основанных на пересчете доз, предназначенных для взрослых**, служит то, что врач получает возможность исходить в любом случае из хорошо известной ему дозы для взрослого больного. Трудность же состоит в том, чтобы найти правильный и простой метод пересчета.

а) *Эмпирические числа*, на которые следует помножить «взрослую» дозу, помогают получить дозы для каждой заданной возрастной группы. Этот множитель, конечно, по мере роста детей растет, а потому врачу приходится держать в голове целый ряд этих множителей. К тому же предлагаемые множители обычно дают заниженные дозы для детей.

б) Второй возможностью является *составление особых формул*, на основе которых можно пересчитать «взрослые» дозы для детей. Одной из трудностей в данном случае является — как и при сравнении физиологических параметров — нахождение правильной основы для сравнения взрослого и ребенка. Здесь за основу при дозировке может быть взят возраст

ребенка, вес его тела и поверхность тела. Если взять за основу сопоставления дозу на кг веса тела, то окажется, что ребенку придется давать больше, чем взрослому (правда, не всех лекарств), причем тем больше, чем меньше ребенок (таблица 11).

Таблица 11

Множители, используемые при пересчете дозы, приходящейся на 1 кг веса тела взрослого человека, для детей различных возрастов

Возраст (лет)	Множитель („dosis factor“)
1 — 1	1,8
1 — 6	1,6
6—10	1,4
10—14	1,2
Взрослый	1,0

Таблица 12

Дозировка лекарств для детей различных возрастных групп

Возраст	Часть от дозы для взрослых
1 месяц	1/10
6 месяцев	1/5
1 год	1/4
3 года	1/3
7,5 лет	1/2
12 лет	2/3

Если определить дозировку на основе сопоставления поверхности тела, то дозу взрослого нужно будет пересчитать на поверхность тела ребенка. Величина поверхности тела может быть получена на основании номограмм с учетом длины тела и веса ребенка. Поскольку средняя поверхность тела взрослого человека составляет $1,73 \text{ м}^2$, то и обычная доза для взрослого может рассматриваться как доза, приходящаяся на $1,73 \text{ м}^2$ поверхности тела. Поверхность тела нормального новорожденного составляет в среднем 0,20, шестимесячного ребенка — 0,35, годовалого — 0,45, трехлетнего — 0,60, шестилетнего — 0,85, а девятилетнего ребенка — $1,1 \text{ м}^2$. На основании сопоставления поверхности тела взрослого человека и детей различных возрастов была составлена таблица дозировки лекарств для различных возрастных групп детей (таблица 12).

Данные этой таблицы, конечно, не могут использоваться при пересчете дозы для детей с гипотрофией, поверхность тела которых должна определяться на основании номограммы действительной длины и веса тела.

Приведенные простые способы недостаточны, ибо чувствительность к отдельным лекарственным препаратам у различных возрастных групп детей различна. Отдельные органы, как, например, головной мозг, почки, а также их функции и обмен энергии проходят различные этапы созревания, в ходе которых изменяется и переносимость отдельных лекарств. Растущий, развивающийся организм неодинаково реагирует на различные препараты: одни из них он переносит в относительно большем количестве, другие — меньшем, независимо от того, как выполнен пересчет, будь то на 1 кг веса тела или на единицу поверхности тела. С трудностями связан и расчет дозировки на основании возраста, ибо у детей одного и того же возраста конституция, длина, вес и поверхность тела совсем неодинаковы, тем более, если учесть к тому же и патологические состояния. Те же ошибки могут быть допущены и при дозировке на основании веса тела или его поверхности: плохо развивающийся ребенок достигает веса, соответствующего его возрасту, значительно позже. В результате приходится сделать вывод, что дозировка лекарств для детей не может быть выполнена надежным путем посредством единственной простой формулы.

Недостатки всех приведенных выше методов могли бы быть устранены такой формулой, в которой учитывались бы три важнейших фактора: «созревание» физиологических функций, длина и вес тела. Формула, предложенная Lenart для характеристики дифференциации (развития функций) и роста длины тела, включает возраст ребенка, а для характеристики веса тела — существующий вес тела. Однако при пересчете «взрослых» доз для детей следует учитывать и переносимость отдельных препаратов или их групп детьми (повышенная или пониженная чувствительность). С этой целью Lenart предлагает следующую тройную формулу:

$$k = 2 \times \text{возраст (в годах)} + \text{вес тела}$$

$$k^+ = 2 \times \text{возраст (в годах)} + \text{вес тела} + 12$$

$$k^- = 2 \times \text{возраст (в годах)} + \text{вес тела} - 12.$$

Значение «к» показывает, какой процент дозы определенного лекарства для взрослых следует давать ребенку известного возраста с известным весом тела. Например, доза для ребенка 1 года с весом тела в 10 кг составит: $2 \times 1 + 10 = 12$, то есть 12% дозы для взрослого.

Возраст ребенка в формуле в годах принимается округленным (до полугода — вниз, после полугода — вверх), а вес — также округленно — в килограммах.

Относительно тех лекарств, к которым дети менее чувствительны, эта стандартная формула дает слишком низкие дозы (а ведь таких лекарственных препаратов немало). В таких случаях следует применять формулу k^+ , то есть прибавлять к стандартной формуле 12. Такая формула может использоваться при определении доз большинства снотворных, жаропонижающих, средств, поддерживающих кровообращение и дыхание (независимо от того, как они действуют — центрально или периферически), энзимов, витаминов, сульфаниламидов и антибиотиков.

По формуле k^- определяются дозы тех средств — особенно производных морфина, к которым детский организм более чувствителен, чем организм взрослого человека. Исчисление дозы таких средств для ребенка в возрасте 1 года дает нулевую величину ($2 \times 1 + 10 - 12 = 0$), а это значит, что ребенок в возрасте до 1 года вне стационара морфина получать не должен. К сказанному нужно добавить, что дозы гормональных препаратов на основе приведенных формул исчисляться не могут, поскольку их дозы, как для детей, так и для взрослых, зависят и от степени нарушения определенных функций. Дозы антибиотиков определяются по формуле k^+ , эти дозы в сравнении с таковыми для взрослых, вычисленными на 1 кг веса тела, будут тем больше, чем меньше ребенок. Однако в отношении дозировки антибиотиков широкого спектра действия преждевременно рожденные и новорожденные представляют исключение. Для них доза составляет половину или две трети дозы для ребенка старше двух месяцев, что объясняется незрелой почечной деятельностью и повышенной способностью к элиминации. Хлорамфеникол новорожденным мы вообще не даем.

В названной книге Lenart приводит таблицы доз отдельных лекарств для детей; более подробное описание не только дозировки, но и механизма действия и токсикологии отдельных препаратов дается в работе Д. Ивади — З. Дирнер «Основы педиатрической фармакотерапии» (Ivány Gyula—Dirner Zoltán „A gyermekgyógyászati pharmacotherapia alapvonalai”, Medicina, Budapest 1963).

РВОТА У НОВОРОЖДЕННЫХ И У ДЕТЕЙ ГРУДНОГО ВОЗРАСТА

Рвота — явление часто встречающееся в грудном возрасте. Нередко рвота не имеет значения, однако она может быть и признаком тяжелой, требующей немедленного вмешательства болезни. Тяжелая, продолжительная рвота опасна и сама по себе из-за возможности нарушения обмена веществ. Многократная рвота, конечно, беспокоит родителей, поэтому ребенок довольно быстро попадает к врачу. Для того, чтобы поставить точный диагноз, следует, отправляясь от рвоты как ведущего симптома, рассмотреть целый ряд тех состояний, которые сопровождаются ею. Таким образом, в практической деятельности рвота прежде всего требует проведения дифференциального диагноза. Данная глава была составлена в соответствии с требованиями и задачами повседневной практической деятельности педиатра.

Обоснованная классификация облегчает задачи точной дифференциальной диагностики. Таким образом, попробуем сгруппировать все те заболевания, в которых рвота выступает как один из ведущих симптомов. Основываясь на том, что патология как причина рвоты может находиться в желудочно-кишечном тракте, можно выделить группу первичных желудочно-кишечных видов рвоты. В том случае, когда рвота является рефлекторной и причина ее находится вне пищеварительного тракта, мы говорим о вторичных, симптоматических видах рвоты (таблица 13). С точки зрения лечебных мероприятий важно дальнейшее подразделение желудочно-кишечных форм рвоты на функциональные и органические.

Таблица 13

Классификация форм рвоты

- А) *Первичные желудочно-кишечные формы*
1. функциональные причины
 2. органические причины (пороки развития)
- Б) *Вторичные (симптоматические) формы*
1. инфекционные заболевания
 2. церебральная патология
 3. болезни обмена веществ.

ПЕРВИЧНЫЕ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНЫЕ ФОРМЫ РВОТЫ

РВОТА КАК РЕЗУЛЬТАТ ДИСФУНКЦИИ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА

Незрелость перистальтики желудка, а также проглоченные околоплодные воды уже в период новорожденности могут стать причиной временной, переходящей рвоты.

Срыгивания встречаются у многих хорошо сосущих детей: после кормления дети отрыгивают несколько ложек уже сгустившегося молока. Это не влияет ни на аппетит ребенка, ни на его развитие, а лишь вызывает

тревогу матерей. Срыгивания часто наблюдаются вплоть до перехода на прикорм пюре и кашей.

Аэрофагия и колики. Каждый грудной ребенок при сосании заглатывает некоторую порцию воздуха, что в связи с повышенной чувствительностью наполненного желудка вызывает неприятные ощущения, боли в области пупка, плач и беспокойство ребенка. Воздух прорывается обратно через кардию, и часть молока проходит вместе с ним. Рвоту и болевые ощущения в животе можно избежать, если после кормления вызвать отрыжку, подержав ребенка несколько минут в вертикальном положении. Иногда может помочь несколько ложек манной каши перед кормлением. В крайнем случае, на некоторое время можно назначить и слабые седативные средства.

«Привычная» рвота. Продолжающаяся довольно длительное время рвота имеет, по-видимому, множественные причины. В некоторых случаях она является результатом ошибок при кормлении, например, дачи слишком большого количества жидкости. Рентгеновское исследование позволяет в ряде случаев обнаружить атонию кардии (см. ниже).

«Жвачка» (guminatio). «Жвачка» наблюдается у невропатов, однако чаще у детей, содержащихся в лечебно-профилактических учреждениях при недостаточном уходе. С помощью пальцев, засунутых в рот, или сворачивания языка в желобок ребенок изрыгает в полость рта проглоченную пищу. Некоторое время он как бы «прополаскивает» рот, а затем содержащее частично отрыгивает, частично проглатывает. В случае детей, госпитализированных на длительное время, это может продолжаться с утра до вечера на протяжении недель и месяцев, и «жвачка» может стать причиной тяжелой дистрофии. Безусловно, «жвачка» вызывает приятные ощущения у ребенка и остановить этот рефлекс — если он уже закрепился — нелегко. Для ухода за таким ребенком необходимо выделить отдельную сестру, которая сможет отвлечь игрой его внимание. Временно можно рекомендовать успокаивающие средства, например, севалетту. Может помочь и несколько ложек пюре или манной каши перед обычным кормлением, переворачивание ребенка на живот, перемена среды.

РВОТА, СВЯЗАННАЯ С ОРГАНИЧЕСКИМИ ПРИЧИНАМИ

В то время как функциональные формы рвоты обычно безвредны, за исключением, пожалуй, «жвачки», рвота, являющаяся последствием анатомических нарушений, может указывать на опасное для жизни заболевание, зачастую требующее немедленного хирургического вмешательства. Для быстрого распознавания причины рвоты необходимо тщательное обследование ребенка.

С рвотой вследствие морфологических дефектов можно столкнуться уже в период новорожденности. Среди причин нередко *атрезии* и *сужения* на всем протяжении пищеварительного тракта, от пищевода до прямой кишки. Таковы, например, атрезии пищевода, двенадцатиперстной кишки, кишечника. С рвотой или регургитацией протекает стойкое нарушение функции кардии, диафрагмальные и зияющие грыжи. Непроходимость кишок, инвагинация, ущемление грыжи также сопровождаются рвотой (см. ниже).

Так как при заболеваниях, отмеченных выше, рвота не является ведущим симптомом и за ней стоят иные тяжелые заболевания, то они будут

рассмотрены в других разделах книги. Здесь мы остановимся только на пилоростенозе у новорожденных, так как в этом случае тяжелая рвота является основным и ведущим признаком.

Пилоростеноз

Пилоростеноз — часто встречающееся и легко диагностируемое заболевание. Его характеризует связанная с сужением привратника длительная, извергаемая сильной струей — «фонтаном» — рвота, медленное опорожнение желудка и — как вторичные изменения — эксикоз, алкалоз и дистрофия.

Морфологической основой заболевания является гипертрофия мышц привратника. Толщина сфинктера может превысить нормальную в три раза, привратник часто опухолоподобен, хрящевидно тверд, просвет его значительно сужен. Причины гипертрофии неизвестны.* На роль эндокринных факторов указывает то обстоятельство, что пилоростеноз в 4—5 раз чаще встречается у мальчиков, нежели у девочек. Играет роль и невропатическая конституция, которая способствует стойкому спазму привратника.

Клиническая картина. Ведущим признаком является рвота, проявляющаяся в возрасте 2—5 недель: непосредственно после кормления, вследствие сильной антиперистальтики желудка пища извергается мощной струей, до 1 м в длину. Позывов на рвоту нет, рвотное содержимое кислое, в нем есть свернувшееся молоко, но желчи нет. Если после кормления ребенка раздеть, то можно обнаружить другой важный признак пилоростеноза, а именно перистальтические волны. Появляясь под левым подреберьем, возвышение величиной с яйцо движется по направлению к привратнику (рис. 18). Следующим важным признаком является прощупывание опухоли привратника справа от пупка. Конечно, для того, чтобы обнаружить при пальпации опухоль величиной с миндаль, необходим большой клинический опыт. Наиболее убедительные диагностические данные дает рентгеновское исследование. Просвет привратника узкий и открытый, удлиненный; часто видны нарушения перистальтики. Наиболее важно медленное опорожнение желудка: в желудке, который должен быть



Рис. 18. Перистальтические волны при пилоростенозе
(Пояснения в тексте)

* Пилоростеноз, по-видимому, относится к категории заболеваний, характеризующихся полнородным наследованием. Согласно Carter, риск повторного проявления пилоростеноза у мальчиков достигает 10%, у девочек 1,5—2,0%. (Прим. ред.)

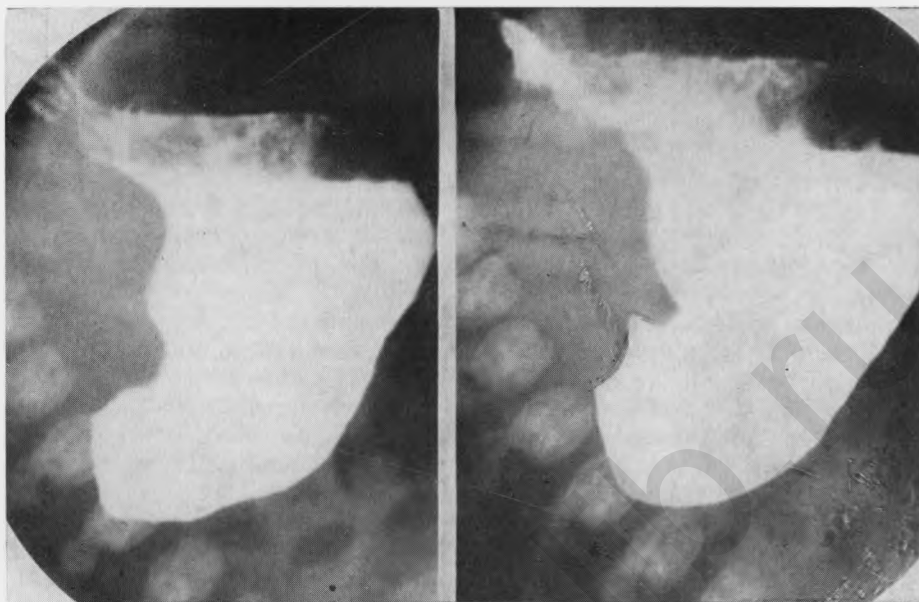


Рис. 19. Рентгенограмма желудка при пилоростенозе
 Желудок растянут. На привратнике конусообразное сужение. Гипертрофированный сфинктер вызывает сдавление в виде двойного серпа

опорожнен через 3 часа, остаток обнаруживается через 6—8 и даже через 12 часов (рис. 19.).

Для ребенка, больного пилоростенозом, типично страдальческое выражение лица, лоб покрыт морщинами, часты запоры. Кривая веса останавливается в своем росте или регрессирует; в более тяжелых случаях имеет место обезвоживание, снижение тургора ткани, коматозное состояние; сдавленная в складку кожа расправляется очень медленно.

При поздно начатом лечении на первый план выступают метаболические последствия рвоты. Потери воды и натрия ведут к развитию тяжелого эксикоза, сопровождающегося олигемическими нарушениями кровообращения. В связи с потерей ионов водорода (H^+) и хлора (последняя выше потери ионов натрия) формируется гипохлоремический алкалоз с недостатком калия. В случае более длительной, но менее интенсивной рвоты доминирует дистрофия, доходящая до крайне тяжелых форм.

Лечение. Прежде всего необходимо восстановить равновесие солей, воды, кислот и оснований посредством длительных инфузий физиологического раствора поваренной соли и 10% раствора глюкозы, к которому прибавляют — после начала диуреза — 2—4 мэкв/кг/24 часа хлорида калия. К применению хлорида аммония следует прибегать только в исключительных случаях, при очень тяжелом алкалозе. После нормализации содержания хлора и бикарбоната в плазме инфузии следует использовать только на короткие промежутки времени. В более тяжелых случаях немедленно после нормализации электролитического баланса следует прибегнуть к операции Рамштедта. После продольного рассечения мышцы

привратника до слизистой рвота останавливается моментально. При хорошей хирургической технике, в условиях нормальной предоперационной подготовки и послеоперационного ухода риск операции минимален.

Если диагноз установлен рано, то удовлетворительные результаты может дать и *консервативная терапия*. После нормализации содержания жидкости кормление производится через каждые два часа, вначале сравнительно небольшими порциями. Перед кормлением можно попробовать дать несколько ложек густой молочной манной каши. Для снятия спазма привратника мы даем атропин: по 1 капле 1/2‰ раствора 5 раз в день; при необходимости дозировка может быть увеличена до 10 раз в день по 2 капли. При появлении тахикардии, повышении температуры, покраснении кожи следует уменьшить дозировку или совсем прекратить терапию атропином. Хорошим седативным действием обладает препарат севеналета: 3 раза в день по 1 табл. В том случае, когда кривая веса в течение 1—2 недель не поднимается, следует прибегнуть к оперативному вмешательству.

ВТОРИЧНЫЕ ИЛИ СИМПТОМАТИЧЕСКИЕ ФОРМЫ РВОТЫ

В подобных случаях нарушение, являющееся причиной рвоты, находится вне желудочно-кишечного тракта. Рвота может быть одним из элементов инфекционного или церебрального заболевания, нарушения обмена веществ.

Рвота, связанная с инфекционными заболеваниями. В грудном и детском возрасте рвота может возникнуть довольно легко. Такие частые инфекции, как грипп и другие респираторные инфекции, ангина, отит, могут вызвать рвоту, а иногда и эксикоз.

Рвота, связанная с церебральной патологией. В подобных случаях рвота не связана с кормлением и одновременно с ней могут быть обнаружены различные патологические мозговые симптомы. Менингит, энцефалит, опухоли, абсцессы мозга сопровождаются рвотой. Рвота может возникнуть даже при проведении электроэнцефалографии или при простой спинномозговой пункции.

Рвота, связанная с аномалиями обмена веществ. Рвота при адреногенитальном синдроме, протекающем с потерями солей, может быть такой же бурной, как и при пилоростенозе (псевдопилоростеноз). Для дифференциальной диагностики важны более раннее начало, низкое содержание натрия в плазме крови и высокое в моче, высокая концентрация 17-кетостероидов в моче и маскулинизация у девочек. Рвота может сопровождать состояния непереносимости галактозы и фруктозы.

РАССТРОЙСТВА ПИЩЕВАРЕНИЯ В ГРУДНОМ ВОЗРАСТЕ

В прошлом в связи с особой частотой и тяжестью кишечные заболевания занимали первое место среди причин смертности в грудном возрасте. Правильная постановка искусственного вскармливания, улучшившиеся гигиенические условия, более точные знания об этиологии и патогенезе заболеваний, развитие антибиотикотерапии и регидратации, — все это в значительной степени снизило заболеваемость и смертность от кишечных заболеваний. Однако в различных странах мира этот прогресс протекал далеко не одинаково: в развивающихся странах желудочно-кишечные заболевания все еще занимают ведущее место среди причин смертности в грудном возрасте, в то время как, например, в Венгрии они отодвинулись на третье место.

ЭТИОЛОГИЯ

Классики педиатрии разделяли причины желудочно-кишечных заболеваний на следующие три группы: 1. алиментарного происхождения, 2. инфекционного происхождения, энтеральные и парентеральные, и 3. конституционального происхождения. Эта классификация, модифицированная и видоизмененная в соответствии с современными знаниями, вполне применима и сейчас. Однако с чисто практической точки зрения можно ограничиться разделением желудочно-кишечных заболеваний на *болезни неинфекционного и инфекционного происхождения*.

РАССТРОЙСТВА ПИЩЕВАРЕНИЯ НЕИНФЕКЦИОННОГО ПРОИСХОЖДЕНИЯ

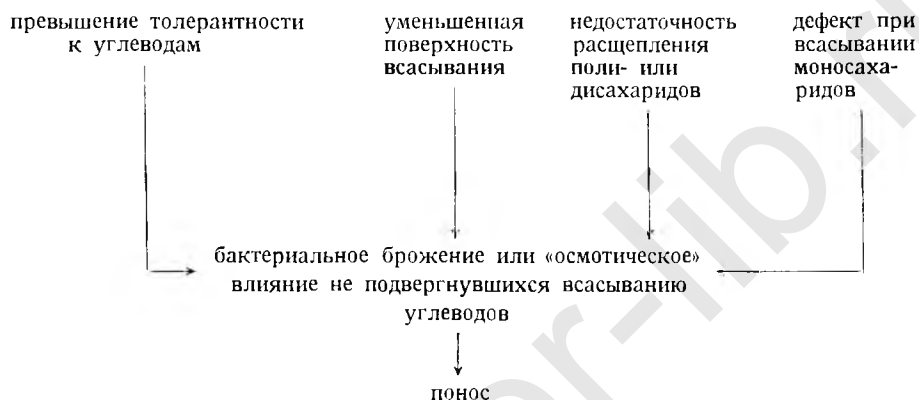
Эти расстройства являются результатом нарушений переваривания или всасывания углеводов, белков, жиров.

Бродильные диспепсии являются результатом нарушений процесса расщепления или всасывания углеводов. В переваривании полисахаридов главная роль принадлежит амилазе поджелудочной железы; дисахариды, образующиеся при этом, расщепляются до глюкозы мальтазой, выделяемой слизистой оболочкой кишечника. Молочный сахар расщепляется до глюкозы и галактозы лактазой, которая находится в клетках слизистой проксимального отдела тонкого кишечника; сахароза тростникового сахара перерабатывается в глюкозу и фруктозу также в слизистой тонких кишок. Процесс всасывания глюкозы и галактозы является активным, а фруктозы — пассивным.

Если течение этих коротко описанных процессов нарушается или всасывающая и расщепляющая способность энзимов тонких кишок нарушена, то в таком случае ди- или моносахариды попадают в более глубокие отделы кишечного тракта, где — с одной стороны — они оказывают осмотическое влияние, а с другой — в результате бактериального брожения превращаются в жирные кислоты с короткой углеродной цепью, в основном — в молочную или уксусную. Эти кислоты, а также нерасщепленный сахар вызывают усиление перистальтики и бродильные поносы. На таблице 14 схематично показан ход этого процесса.

Таблица 14

Причины «бродильной» диспепсии



Избыток углеводов — частая причина поносов. Например, в случае чрезмерного перекармливания ребенка грудным молоком, богатым молочным сахаром, или при даче искусственных смесей, пюре со слишком высоким содержанием углеводов.

Резекция кишечника, покрытие всасывающей поверхности слизью при воспалении тонких кишок, атрофия кишечных ворсинок могут стать причиной *уменьшения всасывающей поверхности*. В любом из этих случаев уменьшается энзиматическое расщепление, и в результате этого дисахариды попадают в более дистальные отделы кишечника. Всасывание моносахаридов также нарушается. Аналогичный эффект имеет *врожденная или приобретенная недостаточность энзимов (ферментов)*, расщепляющих поли- и дисахариды, или их пониженная активность. *Врожденный или приобретенный дефект всасывания глюкозы или галактозы*, синтезированной из уже расщепленного молочного сахара, или почему-либо ускоренный пассаж содержимого кишечника также приводит к проникновению сахара в дистальные отделы кишечного тракта. Подробно эти вопросы разбираются в главе XV.

Гнилостные диспепсии являются следствием нарушения переваривания белков. При этих формах поноса нерасщепленные белки попадают в нижние отделы кишечника, где под влиянием различных бактерий начинаются редуционные, гнилостные процессы. Амины, являющиеся продуктами этих процессов, усиливают перистальтику и могут даже стать причиной

токсического повреждения слизистой оболочки кишок. Подобные формы поносов являются результатом избыточного содержания белков в пище, врожденного или приобретенного недостатка трипсина, что может быть связано с фиброзом поджелудочной железы или редкой энтеропатией, «потерей белков», повышенной эксудацией белков в кишках, которая сопровождается гипопротеинемией (эксудативная энтеропатия).

Как процессы брожения, так и процессы гниения сопровождаются характерным изменением бактериальной флоры кишечника. При первых господствуют *Lactobacillus*, *Bacterium bifidum*, *acidophilum*, при вторых — коли-бактерии и энтерококки.

Стеаторрея — это различные формы нарушения переваривания и всасывания жиров. Появление большого количества жиров в фекалиях может говорить о чрезмерном содержании жиров в пище, о врожденном или приобретенном недостатке желчных кислот, панкреатической липазы либо о синдроме нарушения всасывания жиров (целиакия).

Все три основные формы нарушения переваривания или всасывания питательных веществ (мальабсорбция) могут иметь место одновременно, например при резекции больших участков кишечного тракта, панкреатическом фиброзе, целиакии.

РАССТРОЙСТВА ПИЩЕВАРЕНИЯ ИНФЕКЦИОННОГО ПРОИСХОЖДЕНИЯ

Несмотря на то, что причины поносов неинфекционного происхождения весьма разнообразны, эти формы встречаются все же значительно реже, нежели поносы, связанные с инфекционными заболеваниями.

Кишечные инфекции. Ведущая роль кишечных инфекций при тяжелых формах поноса стала очевидной только после второй мировой войны, когда были получены данные о патогенных коли-бактериях. Наряду с коли-штаммами большое значение в возникновении поносов имеет дизентерия, сальмонеллы, тиф, а также стафилококковая инфекция. Обнаружены также «факультативные» энтеропатогенные бактерии, например *Klebsiella*. Пока не совсем ясна роль *вирусов*. Наиболее энтеропатогенными свойствами обладают аденовирусы, а также вирусы Коксаки и вирусы ЕСНО.

Значение отмеченных выше причин желудочно-кишечных заболеваний неодинаково в различных странах, более того, неоднородность имеет место даже между различными областями внутри одной страны и может изменяться из года в год. В Венгрии ведущую роль играют коли-инфекции, за ними следует дизентерия, более редки сальмонеллезы; роль вирусов точно оценить пока не представляется возможным.

Среди энтеропатогенных бактерий патогенные коли-штаммы, возбудители дизентерии, сальмонеллы, а также отдельные вирусы способны к быстрому размножению, и заражение ими происходит очень легко. Это может стать причиной опасных эндемий в домах ребенка и больницах.

Парентеральные инфекции. Во многих случаях острых расстройств пищеварения — до половины среди госпитализированных — не удается установить ни одной из вышеотмеченных причин: энтеральную инфекцию, алиментарную этиологию (связанную с неправильной организацией питания) или мальабсорбцию. Это объясняется и тем, что в грудном возрасте

понос может появиться в связи с парентеральной инфекцией, которая непосредственно не затрагивает желудочно-кишечный тракт. Это подтверждается и клиническими наблюдениями. Особенно часто парентеральные расстройства пищеварения имеют место при таких инфекциях, как грипп, отит, пневмония, пиелит, менингит. Причины возникновения поноса при этих заболеваниях пока не совсем ясны. Часть авторов полагает, что это связано с рефлексом, усиливающим перистальтику кишечника, в то время как, согласно другой точке зрения, понос вызывается бактериями, поднимающимися из дистальных отделов кишечника в верхние, обычно бедные бактериями отделы. Вполне возможно, что часть парентеральных поносов на самом деле является результатом энтеральных вирусных инфекций.

Предрасполагающие факторы. В появлении поносов инфекционного характера большое значение имеют *возрастные особенности*. Так, например, наиболее склонны к заражению коли-бактериями доношенные и недоношенные новорожденные, которые могут заболеть даже в случае минимальной инфекции. Начиная со второго полугодия жизни опасность заражения коли-штаммами резко уменьшается, а в более старшем возрасте кишечные палочки вообще не следует рассматривать как патогенные. Поносы при парентеральных инфекциях также являются специфической чертой грудного возраста.

КЛИНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ

При исследовании грудного ребенка, страдающего острым расстройством пищеварения, врачу необходимо выяснить: 1. сопровождается ли оно общим тяжелым состоянием, 2. какова степень дистрофии, 3. и по мере возможности как можно раньше установить этиологический диагноз.

В данной главе была предпринята попытка обсудить умеренные и острые, тяжелые формы расстройств пищеварения на основе общего состояния ребенка при поносах. Отдельные, этиологически определяемые формы будут описаны в последующих главах.

ДИСПЕПСИЯ

Клиника. Диспепсия характеризуется общим беспокойством, частым плачем, субфебрильной температурой, отсутствием аппетита, иногда сопровождается рвотой. Стул вначале рыхлый, в дальнейшем жидкий, часто зеленоватого цвета. Испражнения обычно кислые, носят бродильный, реже гнилостный характер, зловонные, с примесью слизи. Кривая веса становится уплощенной, но значительной потери веса обычно нет.

В большинстве случаев заболевание длится 8—10 дней. Диспепсия, протекающая без признаков тяжелой интоксикации, обычно связана с погрешностями вскармливания. При грудном вскармливании понос может быть результатом перекорма; при искусственном вскармливании диспепсия может быть следствием ошибок при приготовлении пищи (количественных или качественных). Эти нарушения режима вскармливания — довольно простые причины, которые могут быть обнаружены на основании данных анамнеза или в ходе заболевания, однако в этих случаях необхо-

дима известная осторожность, и заболевшие, особенно дети, находящиеся на искусственном вскармливании, должны находиться некоторое время под особым врачебным наблюдением. Как парентеральные, так и энтеральные инфекции могут начинаться или протекать с умеренно выраженной диспепсией. В случае госпитализации ребенка необходимо произвести тщательный бактериологический анализ кала, при нахождении заболевшего в доме ребенка или яслях его надо изолировать, кал отправить на бактериологическое исследование.

Лечение. При диспепсии, вызванной перекармливанием женским молоком, 1—2 кормления заменяются чаем и время кормления в течение нескольких дней укорачивается. Три раза в день перед кормлением можно дать щепотку («на кончике ножа») осажденного углекислого кальция, смешанного с чайной ложкой сцеженного молока. В случае бродильных диспепсий хорошо зарекомендовали себя богатые белками, но бедные жирами молочные продукты (в Венгрии «Адапта» или «Кафозеин»). Их следует давать перед основным кормлением.

В случае умеренной диспепсии у детей, находившихся на искусственном вскармливании, вместо обычной пищи 1—2 раза следует дать чай, а после этого перейти на морковный суп. Начиная со второго дня — в зависимости от тяжести поноса — в суп следует добавлять обычное или подкисленное молоко («Адапта»), в концентрации 1 : 3—1 : 2. Преимущество морковного супа или пюре из фруктов, содержащих пектин (яблоки, айва), состоит в их высокой адсорбционной способности. Способ приготовления морковного супа достаточно прост: 500 г моркови помещают в 1 л воды, добавляют 3 г соли и варят в течение 2 часов, затем морковь протирают через сито и добавляют горячей воды, чтобы общее количество супа стало 1 л.

В ряде случаев используется другой вид терапевтической диеты — В-рис, который употребляется в 10% растворе. В первые 1—2 дня к рису следует прибавить подкисленное молоко, кефир и сахар в концентрации 1 : 3, а позднее в концентрациях 1 : 2 и 2 : 3. Предприятия пищевой промышленности Венгрии выпускают смесь «Ориза», которая содержит 50% В-риса. «Ориза» используется в 20% растворе. Смесь «Ризомальтан» кроме молочного порошка и В-риса содержит также солодовый сахар (мальтозу).

Важно, чтобы в первые дни ребенок не получал больше, чем 70 кал на кг веса. При обнаружении энтеральных или парентеральных инфекций следует прибегнуть к соответствующим антибиотикам (внутри или парентерально).

ТЯЖЕЛЫЕ ФОРМЫ ОСТРЫХ РАССТРОЙСТВ ПИЩЕВАРЕНИЯ

Клиническая картина. Более тяжелые формы отличаются от легкой диспепсии тем, что в начале или в процессе заболевания кроме желудочно-кишечных и умеренных общих симптомов (уплощение кривой веса, отсутствие аппетита, субфебрилитет, вялость) развивается крайне тяжелая, часто опасная для жизни клиническая картина. Она до некоторой степени независима от этиологии заболевания; всегда существует опасность присоединения энтеральной или парентеральной инфекции. Таким образом, речь идет не о специфической клинической картине, но о различных синдромах, которые являются результатом инфекционных процессов и нарушения гомеостаза.

Наиболее часто встречающимися синдромами являются следующие: 1. злокачественный синдром,* 2. эксикоз, 3. кишечный токсикоз с эксикозом, 4. постацидотический синдром.

Злокачественный синдром (*нейротоксикоз*, начальный инфекционный токсикоз, гипермотильная форма токсикоза). Период инвазии самых различных инфекционных агентов — в том числе и энтеропатогенных бактерий — может протекать с явлениями тяжелого токсикоза. Температура тела очень высока, пульс учащен, прощупывается с трудом, кровяное давление вначале высокое, в дальнейшем угрожающе падает, границы сердца расширены, печень увеличена, дыхание урежено, развивается олигурия. Весьма внушительны патологические признаки со стороны нервной системы — т. н. нейротоксический синдром, — больной очень беспокоен, это состояние может смениться эклампсией и нарушением сознания.

Эксикоз. Вследствие тяжелых расстройств пищеварения, как результат жидкого стула и рвоты формируется дефицит воды и электролитов. Вначале эксикоз выдают только потеря веса и снижение тургора: сморщенная в складку кожа расправляется очень медленно; глаза вваливаются, ребенок становится вялым, но пока не производит впечатления тяжелого больного.

Кишечный токсикоз с эксикозом. В связи с поносом, рвотой, потерей веса в общем удовлетворительное до сих пор состояние становится внезапно очень тяжелым. Внешний вид ребенка становится пугающим: глаза глубоко вваливаются, затуманиваются, нос заостряется, появляется цианоз на губах. Ребенок необычайно тих, вызывает жалость, постепенно теряет контакт с окружающими, взор устремлен в одну точку, взгляд неподвижен, на явления внешнего мира не реагирует. *Расстройства сознания*, которые могут дойти до коматозного состояния, часто сопровождаются каталептическими, особенно часто — длительно фиксированными позами, например «позой фехтовальщика». Даже поверхностное исследование может обнаружить *расстройства кровообращения* — другой ведущий признак токсического состояния: кожа бледно-серого цвета, конечности холодные, ногти слегка цианотичны, пульс крайне учащен, легко сдвигается, кровяное давление понижено, при рентгенологическом исследовании сердечная тень уменьшена. *Дыхание* почти во всех случаях грудное, «высокое», *ацидотическое дыхание Куссмауля*: умеренно уреженное, очень глубокое, амплитуда дыхательных движений велика. Появляется *олигурия*, в моче обнаруживается белок, содержание остаточного азота в крови повышается, величина клиренса очень низка (почечный синдром). Редукционные пробы мочи часто положительны, содержание сахара в крови повышается.

Описанное выше опасное для жизни состояние, характеризующееся поносом, потерей веса, эксикозом, расстройствами кровообращения, дыхания, почечной деятельности, угнетением сознания, похожее по многим признакам на отравление, мы называем — согласно классической педиатрической терминологии — *кишечным токсикозом с эксикозом*, или *токсическим синдромом*.

* В советской педиатрической литературе данный синдром называется *нейротоксическим* (Прим. ред.)

Постацидотический синдром. После того, как удастся преодолеть описанное выше опасное для жизни токсическое состояние, ребенка могут подстерегать новые опасности. Процесс выздоровления у некоторых больных затягивается, могут вновь появиться уже исчезнувшие симптомы, общее состояние ухудшается, что может привести к летальному исходу.

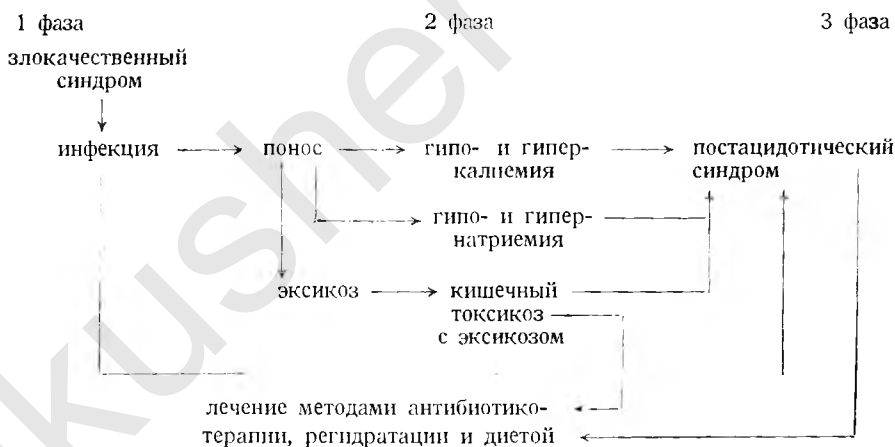
В связи с жидким стулом и отсутствием аппетита кривая веса уплощается, может даже начаться процесс регресса, развивается дистрофия. Особенно часто вторичная дистрофия развивается при коли-инфекциях, и нередко при подобной посттоксической дистрофии обнаруживается латентный мастоидит (антрит). У новорожденных или недоношенных детей может развиваться коли-сепсис. Иногда встречается адинамия, паралитическая непроходимость кишок, а также дефицит калия, что является причиной изменений ЭКГ. В отдельных случаях встречается и гипокальциемическая тетания.

Патофизиология вторичных синдромов

Связь между клинической симптоматикой и патофизиологическими изменениями может быть легче понята, если с дидактической точки зрения разделить течение тяжелых поносов на три фазы (таблица 15).

Таблица 15

Течение тяжелых желудочно-кишечных заболеваний

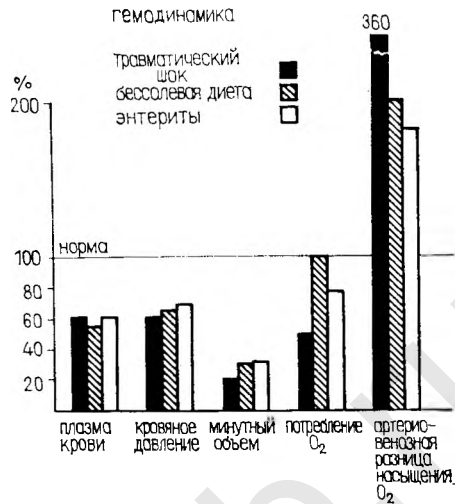


1 фаза. Острый, тяжелый гастроэнтерит. Патофизиологически это состояние характеризуется постепенным или быстрым формированием отрицательного баланса воды и электролитов. Оставляя в стороне понос и рвоту, можно видеть общие клинические признаки инфекции, которые могут усилиться вплоть до злокачественного синдрома. Эксикоз пока слабо выражен, только сухость кожи и потеря веса указывают на то, что в обмене жидкостей наступают патологические изменения.

Согласно Gegesi Kiss, при появлении относительно редкого злокачественного синдрома имеет место резкая тахикардия, вследствие чего

Рис. 20. Сравнительные данные состояния гемодинамики при токсикозе, травматическом шоке и экспериментальном шоке с эксикозом

За 100% приняты нормальные значения всех параметров. При всех трех состояниях гемодинамические нарушения носят аналогичный характер: количество плазмы крови составляет 60% от нормального, кровяное давление понижено, минутный объем составляет только одну треть от нормального, в связи с медленным кровообращением образуется застойная гипоксия, артериально-венозная разница в насыщении O_2 увеличена

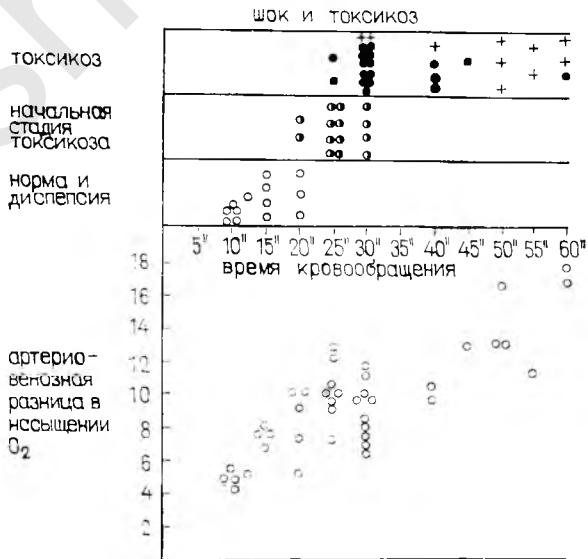


сердце работает как бы вхолостую; развивается недостаточность коронарного кровообращения, систолический объем снижается, образуется венозный застой. Выявляется повреждение капилляров с перикапиллярным отеком. Особенно выражены перикапиллярные и гипоксические изменения в мозге.

2 фаза. Токсикоз с эксикозом (олигемически-ацидотический шок). Если заболевание начинается не с молниеносного, злокачественного синдрома, то именно эта фаза становится высшей точкой, пиком катастрофы. Внеклеточная дегидратация вызывает олигемический шок (см. стр. 172). Это подтверждается данными, приведенными на рис. 20, из которых видно, что гемодинамические нарушения при токсикозе аналогичны

Рис. 21. Значение расстройств кровообращения (шоковых состояний) в формировании токсикоза

Отдельные случаи заболеваний сгруппированы в зависимости от времени кровообращения в момент госпитализации в лечебное учреждение. У здоровых детей время кровообращения — до 10", артериально-венозная разница в насыщении O_2 — 5–6 объемных %. При эксикозе без токсикоза время кровообращения больше. Увеличение времени кровообращения в два раза свидетельствует о претоксической фазе (●), тройное увеличение периода кровообращения говорит о выраженном токсикозе (●); смертельные исходы при дальнейшем ухудшении кровообращения обозначены +.



нарушениям, обнаруженным при травматическом шоке или экспериментальном эксикозе.

Ведущие симптомы олигемического шока можно сгруппировать, как показано на рис. 21.

Как видно из этой схемы, имеет место определенный параллелизм между появлением и развитием картины токсикоза и нарушением кровообращения (удлинение времени кровообращения), а также все более увеличивающейся разницей содержания O_2 в артериях и венах, что отражает степень застойной гипоксии. Последствием замедленного кровообращения является застойная гипоксия головного мозга — причина расстройств сознания, а также экстраренальная недостаточность почек; в результате функциональной недостаточности почки не в состоянии выделять избыток ионов H , которые производятся — в связи с гипоксией и инфекцией — в увеличенном количестве; потеря интерстициального бикарбоната еще более усиливает ацидоз; при рН ниже 7,25 глубокое токсическое дыхание становится очевидным. Гипергликемия является одним из элементов стресс-эффекта, также связанного с шоком. На этой стадии заболевания, наряду с олигемическими нарушениями кровообращения, может иметь место гипер- или гипонатриемия. Потери калия сопровождают все виды тяжелых поносов, однако содержание калия в плазме — в противоположность дефициту клеточного K — очень часто бывает высоким и даже очень высоким в начальных стадиях тяжелого шока, ацидоза и олигурии. Гипокалиемия обнаруживается обычно только после регидратации.

3 фаза. Постацидотическое состояние. Симптоматика этого редко встречающегося сейчас состояния неоднородна. Здесь становятся явными ошибки ятрогенного происхождения, допущенные при регидратации: чрезмерное количество соли приводит к гипернатриемии, избыточное количество воды становится причиной гипонатриемии, водного отравления; избыток солей ведет к появлению отеков. Передозировка бикарбоната является причиной вторичного алкалоза, на передний план выдвигается дефицит калия. При поздно начатом и недостаточном лечении шок может привести к уремии, которая вызывает кортикальный или канальцевый некроз. Безуспешность лечения первичного заболевания, точнее инфекции, может привести к коли-сепсису, а иногда и к атрелии.

Описанные выше три стадии отнюдь не являются закономерным процессом течения желудочно-кишечных заболеваний. Как видно из приводимой схемы, *соответствующими лечебными мероприятиями патологический процесс может быть остановлен уже на первой стадии.* Именно поэтому в настоящее время тяжелый токсикоз развивается только в запущенных случаях.

Постацидотический синдром встречается в настоящее время редко, что связано с возможностью контроля за проведением жидкостной терапии путем срочных биохимических анализов. Упорные и рецидивирующие инфекции, вызывающие осложнения и трудно поддающиеся лечению, встречаются в основном у недоношенных и дистрофичных детей.

Диагноз токсических состояний

Согласно установившимся в клинике и практике взглядам, под токсикозом понимается такое общее тяжелое состояние, при котором основными симптомами являются: нарушения кровообращения, расстройства сознания, изменения типа дыхания, а также функциональная недостаточность почек. Эти признаки дифференцируют токсикоз от простого эксикоза. Диагностические проблемы могут возникнуть в связи с тем,

что описанные выше признаки могут присоединиться не только к эксикозу, но в начальной стадии любого инфекционного заболевания могут проявиться как злокачественный синдром без сопутствующего эксикоза. Именно это обстоятельство — появление токсических признаков без предварительного эксикоза — позволяет дифференцировать эти два состояния.

Еще один симптомокомплекс — **первичный гипервентиляционный синдром** — также напоминает токсикоз. При энцефалите или других поражениях мозга при спастическом бронхите или даже при обычном гриппе может развиваться резкая гипервентиляция, длящаяся несколько дней. Гиперпноэ может быть принято за ацидотическое глубокое дыхание, повышенная потеря воды легко приводит к вторичному эксикозу, а связанный с повышенной легочной отдачей CO_2 респираторный алкалоз может стать причиной различных реакций нервной системы, и этот комплекс симптомов может быть принят за кишечный токсикоз с эксикозом. Дифференциальный диагноз можно провести на основе анамнестических данных: начало заболевания с гипервентиляцией, отсутствие поноса, нормальная или повышенная величина рН крови, — признаки респираторного алкалоза, свидетельствующие о наличии гипервентиляционного синдрома.

Хотелось бы подчеркнуть отмеченное уже положение: токсикоз — это не этиологически определяемая самостоятельная болезнь, а группа симптомов, зависящих от степени тяжести эксикоза. Таким образом, этим термином характеризуется или отмечается тяжесть общего состояния, угроза для жизни ребенка. В настоящее время, когда известны изменения, характеризующие токсическое состояние, и точно могут быть определены гомеостатические нарушения, это понятие представляется излишним.

При тяжелых кишечных заболеваниях более точно и правильно опираться на степень выраженности эксикоза, на присутствие или отсутствие гемоконцентрации, нарушений кровообращения, азотемии, на тяжесть ацидоза, выраженность ангидремии, изменение концентрации электролитов в плазме. Более точно может быть выбран и метод лечения, если вместо простого указания — «токсикоз» — диагноз будет представлен, например, в следующей форме: «эксикоз, андремический шок с ацидозом, гипонатриемией, гиперкалиемией и азотемией». Следует, однако, отметить, что понятие «токсикоз» унаследовано нами из классической педиатрии и оно до сих пор имеет глубокие корни в клинической практике. Еще и потому имеет смысл сохранить это понятие, что если им одним мы определим состояние больного, то каждый опытный клиницист знает, что речь идет о шоке, коме, ацидозе, одним словом — о критическом состоянии. В то же время в клинической практике этот диагноз следует дополнить детальным определением изменений гомеостаза, ибо это является основой патогенетического лечения.

Прогноз

Благодаря современным методам лечения смертность при кишечных заболеваниях удалось снизить до минимума. Решающим является раннее начало лечения, благодаря которому можно остановить патологический процесс еще до развития выраженного токсикоза. Прогноз неблагоприятен у недоношенных, новорожденных, а также у детей, страдающих дистрофией. Смертность в отдельных лечебных учреждениях и странах во многом зависит от того, какую долю среди детей с поносами составляют эти соматически лабильные больные.

Среди основных причин смертельных исходов можно отметить следующие: 1. *ранние причины*: а) злокачественный синдром с гипертермией и эклампсией, б) необратимое шоковое состояние вследствие поздно начатого или недостаточного лечения, в) гипернатриемия, гипер- или гипо-

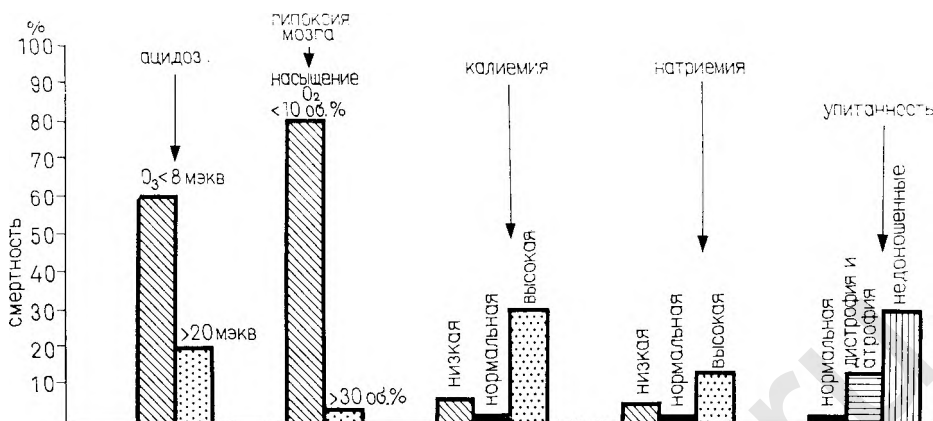


Рис. 22. Факторы, влияющие на летальность от кишечных заболеваний

Ацидоз, шок, застойная гипоксия, гипо- или гиперкалиемия, гипо- или гипернатриемия, в том случае, если они резко выражены, оказывают определенное влияние на показатели смертности. Смертность среди недоношенных и детей с выраженной дистрофией значительно выше, чем среди рожденных в срок детей с нормальным весом

калиемия, ацидоз — в том случае, если эти явления ярко выражены; 2. *поздние причины*: а) гипер- или гипокалиемия, гипер- или гипонатриемия, вторичный алкалоз, гипокальциемия, возникшие в связи с ятрогенными причинами; б) сепсис, развившийся на фоне основного заболевания, в) анатомические изменения: некроз кишок или их перфорация, некроз почечных канальцев, г) крайняя атрофия (рис. 22).

Лечение

Прежде всего необходимо стационарное лечение, которое включает в себя: антибиотикотерапию, диету и регидратацию.

а) Используются *антибиотики широкого спектра действия*; их выбирают на основе установленной *in vitro* чувствительности патогенной флоры.

б) Принципы *питотерапии* аналогичны описанным выше для более умеренных форм заболеваний; мы рекомендуем назначать морковный суп и В-рис. Однако к пероральному питанию можно перейти только после окончания регидратации, то есть через 24—48 часов после начала лечения, и увеличение количества пищи должно осуществляться медленнее, нежели при менее тяжелых формах кишечных заболеваний.

в) *Регидратация*. Прежде всего определяют, насколько возможно, значения Na, Cl, K, HCO₃, pH, а также показатель гематокрита. В более легких случаях уже через 24 часа после начала регидрирования можно перейти на питание, а также на дачу жидкостей перорально. При этом достаточно эффективны длительные инфузии раствора 5—10% глюкозы с изотоническим раствором поваренной соли (в равных соотношениях), 150—200 мл на 1 кг веса в день. В более тяжелых случаях, при выраженном токсическом дыхании (pH < 7,25) необходимо использовать лактат, но лучше вводить NaHCO₃ с глюкозо-солевым раствором.

Детям старшего грудного возраста при выраженном ацидозе назначают 6 мэкв на кг веса бикарбоната в день, для недоношенных и детей младшего грудного возраста эту дозировку следует удвоить. После начала диуреза к инфузионному раствору мы прибавляем 2—4 мэкв КСl на 1 кг веса в сутки. В более тяжелых случаях капельные вливания следует продлить до 48 часов. Иногда, особенно при лечении недоношенных, в связи с возможностью рецидива ацидоза и эксикоза длительные инфузии необходимы в течение нескольких дней. При резко выраженной гипотонии гипернатриемии соответствующим образом изменяют соотношение растворов соли и глюкозы в инфузионном растворе.

Влияние регидратации обычно становится очевидным уже через несколько часов: наполнение пульса улучшается, конечности теплеют, возвращается сознание, глубокое токсическое дыхание смягчается, начинается диурез. Для того, чтобы избежать постацитотических нарушений в электролитическом балансе и рецидива ацидоза, необходимо как в ходе лечения, так и после его окончания контролировать изменения содержания электролитов в плазме крови.

Дальнейшие сведения, касающиеся проведения регидратации, приведены в разделе о водно-солевой равновесии детского организма.

ГИПОТРОФИЯ В ГРУДНОМ ВОЗРАСТЕ

Гипотрофия* — это состояние, возникающее при неправильном питании. Кривая веса в этом случае отстает от нормальной, медленнее увеличивается рост, жировая подушка утончается, мускулатура слабеет. В тяжелых случаях снижается сопротивляемость организма инфекциям и нагрузкам, возникают нарушения регуляции важных физиологических функций.

Гипотрофии принадлежит *большое значение в смертности в грудном возрасте*, так как дети, получающие недостаточное или неправильно поставленное питание, гораздо более подвержены любому заболеванию, нежели правильно вскармливаемые. Таким образом, на общую величину смертности в грудном возрасте большое влияние оказывает доля гипотрофированных детей в популяции. Одной из причин высокой в прошлом смертности в грудном возрасте была именно частота нарушений питания. Благодаря организации ухода и защиты грудных детей, повышению общей культуры населения, гигиеническим навыкам, улучшению социального положения, а также появлению более эффективных способов борьбы с инфекциями случаи гипотрофии встречаются в настоящее время редко. В Венгрии этот прогресс весьма ощутим, однако удовлетвориться достигнутыми результатами пока еще нельзя. Рассмотрев эту проблему в мировом масштабе, мы приходим к удручающим выводам: в значительной части земного шара гипотрофия, нарушения питания являются еще массовым заболеванием и значительно повышают смертность в грудном и раннем детском возрасте.

ЭТИОЛОГИЯ

Гипотрофия — это не этиологическая, а клиническая единица. Причины, вызывающие гипотрофию, многообразны, наиболее частыми среди них являются следующие:

1. недостаточное или неправильное питание;
2. хроническая рвота и понос; протекающие с мальабсорбцией врожденные или приобретенные заболевания;
3. врожденные или приобретенные пороки развития;

* Нет точного перевода для термина *sorvadás*, который употребляет автор. Обычно в венгерской педиатрической литературе под *sorvadás* понимают тяжелые формы нарушения питания, атрофию, однако автор использует это слово в более широком плане, как синоним гипотрофии вообще. (Прим. перев.)

4. затяжные или часто повторяющиеся инфекции.

На все эти вредные факторы оказывают влияние:

5. конституциональные особенности, и — особенно —

6. качество ухода за ребенком и условия среды.

Часто эти причины взаимосвязаны, оказывают влияние друг на друга, и таким образом формируется порочный круг, который ускоряет прогрессирование гипотрофии. В качестве примера возьмем случай, демонстрируемый на рис. 23: из-за неправильного питания начала развиваться гипотрофия, инфекционные заболевания способствовали ее усилению, что, в свою очередь, привело к дальнейшему нарушению питания и усвоения пищи.

Недостаточное или неправильно организованное питание. Наиболее простой причиной гипотрофии является «голодание из-за внешних причин»: затяжное голодание вследствие гипогалактии или ленивого сосания, слишком разбавленного или не обогащенного углеводами молока; при недостатке белков в пище.

Хроническая рвота, понос, мальабсорбция. В конечном итоге здесь причиной гипотрофии является частичное голодание. Лишь незначительная часть питательных веществ всасывается в кровь при пилоростенозе, руминации («жвачке»), хронических инфекциях кишечного тракта, при синдроме мальабсорбции.

Врожденные или приобретенные органические заболевания. В случае грубых дефектов развития, например при волчьей пасти, когда прием пищи затруднен, только прекрасный поставленный уход позволяет избежать развития гипотрофии. При поражениях мозга (например, при ядерной желтухе, кровоизлияниях, гипоксии, последствиях гипогликемии) и при различных формах олигофрении также нелегко добиться соответствующего приема пищи. Еще сложнее ситуация при замедляющих развитие врожденных пороках сердца, хро-

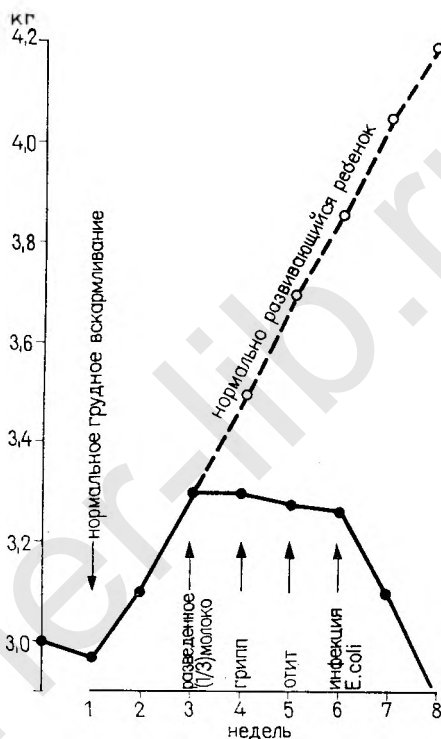


Рис. 23. Развитие гипотрофии вследствие неправильного питания и вторичных инфекций

При нормальном грудном вскармливании ребенок развивался нормально до 3-недельного возраста. После перехода на питание разведенным молоком вследствие недостатка белка рост кривой веса приостановился. Следующие одна за другой инфекции еще более увеличивают различие в весе у пациента и нормально развивающихся детей того же возраста. Особенно ускоряет развитие гипотрофии коли-инфекция

нических поражениях почек, печеночных заболеваниях (*atrophia ex morbo*).

Инфекционные заболевания. Остановка кривой веса наблюдается почти при всех инфекциях. Если инфекция вовремя не остановлена, то кривая веса остается уплощенной, постепенно развивается гипотрофия. Затяжные, повторяющиеся или хронические инфекции, синобронхиты, латентный мастоидит, пиелит, кишечные инфекции, туберкулез часто способствуют развитию гипотрофии. Однако инфекции могут быть не только первичными причинами, но и вторичными: присоединяясь к гипотрофии какого угодно происхождения, они ускоряют ее развитие и затрудняют лечение.

Патогенетическая взаимосвязь между инфекциями и гипотрофией пока не совсем ясна. Определенную роль играет просто голодание: потребность в питательных веществах возрастает при повышенной температуре, инфекциях и общем беспокойстве; в то же время отсутствие аппетита, рвота, а иногда и понос уменьшают количество усвоенной пищи. По-видимому, оказывает влияние также гормональный стресс-эффект: в любом возрасте при развитии инфекционного заболевания трудно обеспечить положительный азотный баланс, даже в том случае, когда общее количество питательных веществ достаточно.

Что касается роли **конституционных особенностей и предрасположенности**, безусловно, наибольшее значение имеет *ранний возраст*: большинство детей с тяжелыми формами гипотрофии — недоношенные или дети с «ранними повреждениями».

Старые авторы считали, что одной из наиболее важных причин гипотрофии является конституционально сниженная сопротивляемость или предрасположенность отдельных детей. Действительно, среди определенной части детей простыми методами исследования невозможно обнаружить причины гипотрофии, однако с помощью современных знаний старое понятие конституциональной предрасположенности наполняется новым содержанием. В целом ряде подобных случаев тонкие лабораторные методы исследования помогают обнаружить редкие аномалии обмена веществ, неизвестные предыдущему поколению врачей: аминокацидурию, аденогенитальный синдром с потерей соли, фиброз поджелудочной железы, недостаток кишечной лактазы и т. д.

Влияние ухода и условий среды. Чаще всего подвергаются гипотрофии грудные дети, родители которых — алкоголики, находящиеся на грани умственной отсталости, или просто слишком беззаботные люди, не осознающие проблем, связанных с детьми. Такие родители не знакомы даже с элементарными правилами гигиены, не способны создать для детей необходимых условий. Именно в таких семьях дети в наибольшей степени подвержены большим и малым инфекциям, именно среди них часто встречаются патологии — результаты грубого нарушения условий питания. Эти дети живут в условиях постоянного недостатка солнца, свежего воздуха, и — не в последнюю очередь — внимания, — именно тех факторов, которые так важны как для психического, так и для физического развития ребенка. В подобных условиях развитие гипотрофии является почти закономерным. Конечная причина этой гипотрофии может быть выражена одним предложением: пренебрежение правильными принципами ухода за ребенком.

В прошлом гипотрофия была массовой в приютах и домах ребенка. Было введено особое понятие *госпитализма*: под госпитализмом понимается отставание детей, находящихся в больницах, домах ребенка, в физи-

ческом и психическом развитии. Это отставание вызывалось постоянными эндемиями, отсутствием солнечного света и свежего воздуха, а также односторонним питанием и неправильным уходом и приводило к выраженной гипотрофии. Однако и сейчас длительное содержание в больших больницах — отчасти из-за опасности инфекции, отчасти в связи с бедностью внутрибольничной среды — далеко не благоприятствует развитию ребенка.

СИМПТОМАТОЛОГИЯ И ОТДЕЛЬНЫЕ ФАЗЫ ГИПОТРОФИИ

Симптомы гипотрофии и патофизиологические характеристики могут изменяться в связи с 1. выраженностью гипотрофии организма, 2. этиологией гипотрофии, 3. вторичными инфекциями.

ПРИЗНАКИ, СВЯЗАННЫЕ С ТЯЖЕСТЬЮ ГИПОТРОФИИ

Симптомы гипотрофии независимы от этиологии. Причина гипотрофии может быть самой различной, но изменения во внешнем виде ребенка примерно одинаковы: голова непропорционально велика (ибо развитие головного мозга еще некоторое время продолжается), подкожная жировая ткань постепенно исчезает, мышечная масса уменьшается, кожа становится морщинистой, ребенок становится хилым, все резко обозначаются линии костей. На рис. 24 приводятся данные об изменениях отдельных органов и тканей под влиянием гипотрофии, а также общие данные об уменьшении веса и поверхности тела.

Как клинические симптомы, так и патофизиологические характеристики существенно изменяются по ходу развития гипотрофии, по мере исчезновения пластических строительных материалов организма. Поэтому важно описать и распознать отдельные стадии, фазы развития гипотрофии у ребенка.

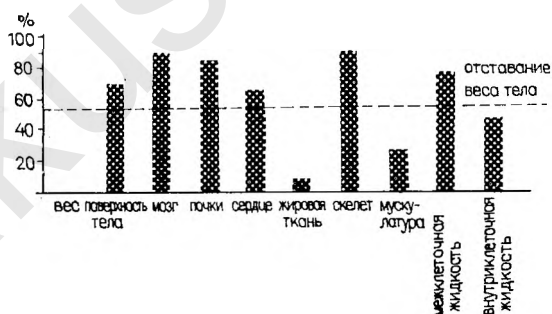


Рис. 24. Дефицит веса различных органов гипотрофированного ребенка (в % к нормальным данным)

Жировая ткань почти совершенно исчезла, мышечная масса значительно уменьшилась. Почти не изменился вес головного мозга и скелета. Из-за неравномерности потери веса различными органами относительно увеличивается количество межклеточной и уменьшается количество внутриклеточной жидкости

Для взрослого это сделать не трудно, отставание (выраженное в процентах) от среднего веса при определенном росте достаточно достоверно отражает похудание. Дефицит более 40% говорит о том, что пациент находится на грани голодной смерти.

Для грудного ребенка на основе аналогичного принципа также можно подсчитать отставание от среднего веса для данного возраста (коэффициент развития, см. стр. 37). Однако это отношение, хотя оно и дает общее представление об отставании ребенка в сравнении с нормой, степень похудания отражает далеко не всегда. Для установления последнего необходимо также обладать сведениями о росте ребенка. 40%-ый дефицит в весе ($F. Q. = 0,60$) только тогда говорит о крайней дистрофии, если рост ребенка примерно соответствует норме. Если рост ребенка ниже нормального, то подобный дефицит в весе говорит о том, что ребенок скорее маленький, но не худой. В подобном случае ситуацию лучше отражает отношение нормального для данного роста веса к дефициту веса, «индекс худощавости (похудания)», $F.$ Специфическая смертность также связана скорее с этой величиной, а не с коэффициентом развития.

Тяжесть гипотрофии может быть также *определена по исчезновению (утопнению) подкожной жировой ткани, точнее — по порядку ее исчезновения.* Вначале жировая прокладка утончается на животе и туловище, сохраняясь на лице и конечностях; в более тяжелых случаях жировая ткань на животе и туловище исчезает совсем и истончается на конечностях; в крайних случаях на лице исчезают подушки Биша. Для диагностики



Рис. 25. Тяжелая форма гипотрофии (атрофия) у двухмесячного ребенка

Заметно исчезновение подушек Биша

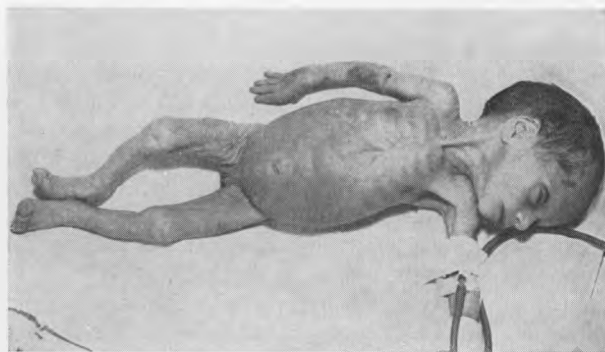
самых тяжелых форм гипотрофии достаточно увидеть морщинистое, ввалившееся лицо ребенка, с характерным «вольтеровским» выражением. По тяжести гипотрофии классики педиатрии ($Finkelstein$, $Marfan$ и др.) разделяли это состояние на три фазы.

Дистрофия.* Эта первая фаза гипотрофии характеризуется уплощением кривой веса, наряду с умеренным индексом худощавости коэффициент развития может принимать самые различные значения, жировая прокладка начинает исчезать только на животе и туловище. Сопротивляемость по отношению к различным нагрузкам и инфекциям понижена весьма незначительно, регуляция физиологических постоянных не нарушена. При исключении причины дистрофии следует быстрая прибавка в весе, во много раз превышающая нормальную.

Атрофия. С развитием гипотрофии больной попадает в ее вторую фазу, фазу атрофии, хотя, естественно, точных границ, разделяющих эти состояния, указать невозможно. При этом имеется не только значительная потеря в весе, но также

* Дистрофия, атрофия и декомпозиция в известной степени соответствуют принятому в советской педиатрии подразделению гипотрофии на I, II и III степени. (Григорьев ред.)

Рис. 26. Крайняя степень атрофии (декомпозиция) с экзикозом, вызванная коли-инфекцией
Месячный ребенок, F. Q. = 0,63



нарушается регуляция различных физиологических процессов, особенно терморегуляция; снижается сопротивляемость инфекциям; прибавка в весе и его восстановление весьма затруднительны (рис. 25).

Декомпозиция. Больные, находящиеся в *третьей, самой тяжелой фазе гипотрофии — декомпозиции (атренсии)*, по своему внешнему виду напоминают узников концлагерей во время войны: под серой, морщинистой кожей нет жировой ткани, даже с лица исчезают подушки Биша. Мускулатура совершенно исчезает, индекс похудения превышает 30%. Крайне важно то, что при этом нарушается соматическая стабильность ребенка: замедляется кровообращение, снижается кровяное давление, нарушается обмен веществ, крайне слабой становится терморегуляция, нарушается пищеварение. В этом критическом для жизни состоянии тело ребенка становится ледяным (рис. 26). Смерть обычно наступает из-за вызванной гипогликемией остановки дыхания: неожиданно ребенок становится смертельно бледным, дышит прерывисто, периодически возникает апноэ, появляется брадикардия и — если не приняты срочные меры — останавливается дыхание, а вслед за ним и работа сердца.

Описанная выше наиболее тяжелая форма гипотрофии встречается в настоящее время в Венгрии очень редко, исключительно лишь среди недоношенных или крайне ослабленных детей, как правило, в виде последствия присоединившейся коли-инфекции.

ОСОБЫЕ ФОРМЫ НЕКОТОРЫХ СИНДРОМОВ ГИПОТРОФИИ

Заболевания, ведущие к развитию гипотрофии, например пилоростеноз или синдром мальабсорбции, своими симптомами дополняют описанную выше неспецифическую клиническую картину нарушения питания. Особой формой является гипотрофия, вызванная *недостатком белков* в пище. Эта форма характеризуется отеками, гипопроотеинемией, недостаточностью панкреатических ферментов и сниженной активностью кишечной лактазы. В тяжелых случаях развивается жировая дистрофия печени. Эти клинические признаки, а также патофизиологические изменения дифференцируют отечную или белковую форму гипотрофии от частой в Венгрии сухой, «маразматической» формы.

Мучная болезнь. Один из наиболее выдающихся педиатров начала века — Czerny — впервые описал эту форму гипотрофии. Под мучной болезнью

понимают многостороннюю недостаточность, которая вызывается односторонней диетой из мучных продуктов при недостатке молока. Перевод грудных детей на подобную диету может происходить по ряду причин: в связи с элементарным незнанием, бедностью, недостатком молока, а иногда в связи с неправильно организованной терапией, например при экземе или поносе. Так как подобная диета бедна не только белками, но и жирами, а углеводы не в состоянии обеспечить необходимое количество калорий, то при появлении клинических признаков отмечается и голод. Если в пище все же содержится некоторое количество молока, то вначале «мучной» ребенок продолжает прибавлять в весе, но бледен, пастозен. Чем меньше молока содержится в пище, тем быстрее развивается гипотрофия. Типичными признаками являются отеки и гипопротейемия, часто встречается гипертония мускулатуры. Количество панкреатических ферментов понижено, часты бродильные диспепсии, ускоряющие развитие гипотрофии. В тяжелых случаях присоединяется недостаток витаминов А, D, В. Как видим, название заболевания не раскрывает его причины, ибо речь идет о недостатке различных веществ, в первую очередь белков.

Основой *терапии* является организация правильного питания; в случае недостатка витаминов и при вторичных инфекциях проводится специфическое лечение.

Болезнь квашиоркор (*инфантильный пелорикаренциальный синдром*). Мучная болезнь в Европе встречается редко, но аналогичное ей заболевание квашиоркор уносит миллионы жертв в развивающихся странах Латинской Америки, Африки и Азии.

Квашиоркор — тяжелая форма гипотрофии, протекающая с отеками, гипопротейемией и своеобразными дерматозами. Ранее большее значение придавали эритеме и шелушению кожи. Кстати, отсюда происходит название — «квашиоркор». На языке народа Золотого Берега это слово означает «красный ребенок». Однако в настоящее время установлено, что хотя это заболевание возникает под влиянием недостатка целого ряда веществ, ведущую роль играет недостаток белка (рис. 27).

Болезни квашиоркор подвержены в первую очередь дети в возрасте 1–4 лет, живущие в тяжелых социальных условиях. Возрастной фактор является наиболее разительным показателем: в Европе гипотрофии подвержены обычно грудные дети. Разница объясняется тем, что в тропических странах детей отнимают от груди на вто-



Рис. 27. Болезнь квашиоркор (материал детской клиники г. Мехико)

Двухлетний ребенок отечен, тяжелая атрофия; заметно покраснение и десквамация кожи

ром-третьем году жизни, и с этого момента они почти не получают белков. В этих районах мира питание состоит преимущественно из углеводов, в нем практически нет мяса, молока, яиц. В дневном рационе подобной диеты содержится около одной десятой нормального количества белка, 0,25 г/кг.

Симптоматика. Рост и вес ребенка значительно отстают от нормального. Отеки появляются вначале только на нижних конечностях, но в тяжелых случаях они достигают такой степени, что напоминают нефроз и протекают с асцитом. Часты — особенно в тропических странах — патологические изменения кожи: десквамация, гиперкератоз, выраженное покраснение; волосы становятся сухими, ломкими, светло-красного цвета. У детей пропадает аппетит, они подавлены. В затянувшихся случаях нередко встречается жировая дистрофия печени, проявляющаяся гепатомегалией. Обнаруживается гипопроteinемия и анемия; понижена активность панкреатических ферментов и лактазы кишечника.

Течение заболевания часто принимает злокачественный характер, болезнь трудно поддается лечению, смертность достигает 30—50%. Понос и присоединившиеся инфекции ускоряют неблагоприятное течение заболевания.

Кроме вышеописанных форм, с отеками и гипопроteinемией протекают также *болезнь Лейнера, фиброз поджелудочной железы, а также энтерит, сопровождающийся эксудацией белка.* При этих заболеваниях недостаток белка не носит экзогенного происхождения. При болезни Лейнера плазма крови теряется через кожу, при энтерите с потерей белка — через кишечник, в то время как при панкреатическом фиброзе недостаточность расщепления белка может стать причиной гипопроteinемии.

Молочное расстройство питания. В некотором смысле противоположностью гипотрофии белкового типа является описанное Czerny молочное расстройство питания. При питании молочными продуктами, не обогащенными углеводами, или при перекармливании молоком медленно развивается клиническая картина дистрофии. Для этой патологии типичен стул серого цвета, комковатый, гниlostный, зловонный, мыльно-жирный, моча пахнет аммиаком.

Лечение, обеспечивающее дальнейшее развитие ребенка, заключается в правильной организации питания: уменьшении количества молока и увеличении количества углеводов.

ГИПОТРОФИЯ И ВТОРИЧНЫЕ ИНФЕКЦИИ

Ребенок, страдающий гипотрофией, с трудом сопротивляется инфекциям. Банальный грипп, который у нормально питающегося ребенка в большинстве случаев длится около недели и относительно редко протекает с осложнениями, у ослабленного ребенка с гипотрофией затягивается и очень часто осложняется отитом, латентным мастоидитом, бронхопневмонией. Как мы уже отмечали, инфекции, вызванные патогенными коли-бактериями, значительно ускоряют развитие гипотрофии и нередко могут стать причиной коли-сепсиса. Часто встречаются и затягиваются кожные инфекции, вызванные гноеродными бактериями. Гипотрофия усиливается и под влиянием интерстициальной плазмоцеллюлярной пневмонии, встречающейся иногда в виде внутрибольничной эндемии и опасной, кроме гипотрофиков, и для недоношенных детей. Присоединившиеся

инфекции играют значительную роль в высокой смертности детей с различными формами гипотрофии. Причина этого заключается, во-первых, в ускорении процесса гипотрофии, а во-вторых — в неблагоприятном течении инфекционных заболеваний у этих детей.

В развивающихся странах высокая смертность в связи с классическими инфекциями обусловлена именно частотой гипотрофии. Так, например, смертность от кори там в два-три раза выше, чем в европейских странах.

Диагноз

Перед врачом стоят две существенные диагностические задачи: необходимо определить, во-первых, степень и тяжесть гипотрофии, а во-вторых — ее причину.

Признаки различных фаз и форм гипотрофии были описаны выше. Определить этиологию гипотрофии не всегда легко. Анамнез может вскрыть недостаточное или неправильно организованное питание. Из анамнеза можно узнать, когда и при каких условиях ребенок перестал прибавлять в весе. Если развитие ребенка — несмотря на соответствующее питание — неудовлетворительно уже с рождения, то в этом случае можно заподозрить врожденную или перинатальную аномалию (дефект). Если же ребенок вначале развивался нормально, а затем кривая веса неожиданно остановилась, то следует искать инфекционное заболевание. В трудных случаях, когда ни алиментарные, ни инфекционные причины не обнаруживаются, неоднократно находят более редко встречающиеся аномалии обмена веществ, энзимопатии. Отеки почти всегда связаны с недостатком белка в пище, а иногда — с потерей белка организмом.

Патофизиология

Какой бы ни была причина гипотрофии, в конечном итоге речь идет о какой-либо, часто осложненной, форме частичного голодания.

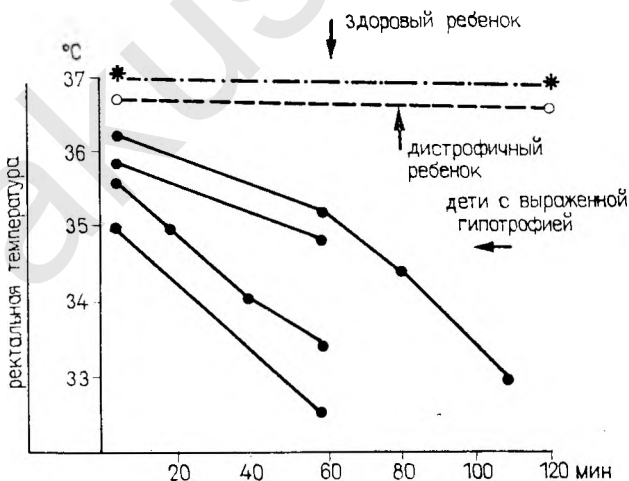
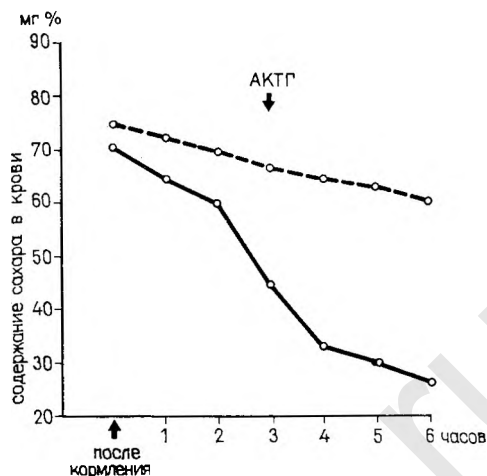


Рис. 28. Нарушение терморегуляции детей с тяжелой формой гипотрофии

Находящиеся не в конверте, а одетые в распашонки и завернутые в пеленки дети с тяжелой гипотрофией быстро становятся гипотермичными уже при комнатной температуре. Температура тела нормального и дистрофичного ребенка, находящегося в одинаковых условиях, не изменяется

Рис. 29. Формирование спонтанной гипогликемии у детей с тяжелой гипотрофией

Содержание сахара в крови нормального ребенка, измерявшееся каждый час после кормления, не изменяется. У резко гипотрофированного ребенка выраженная гипогликемия появляется уже через 2—3 часа после кормления и в дальнейшем с каждым часом становится все более тяжелой. Пятидневная терапия АКТГ или кортизоном предохраняет ребенка от голодной гипогликемии или ослабляет ее.



По мере развития гипотрофии патофизиологические изменения становятся все более выраженными. Тяжелые формы характеризуются тем, что организм становится неспособным поддерживать и регулировать физиологические постоянные: снижается основной обмен веществ, замедляется кровообращение, снижаются клиренсы. Бросается в глаза подверженность гипотермии: даже при такой температуре среды, когда тело нормально питающегося, эуτροφичного ребенка или даже дистрофика сохраняет постоянную температуру, сильно гипотрофированный ребенок значительно охлаждается в течение нескольких часов. Это быстрое охлаждение объясняется, с одной стороны, повышенной отдачей тепла в результате увеличения отношения поверхности тела к весу и исчезновением изолирующей жировой подушки, а с другой стороны — недостаточностью химической терморегуляции (рис. 28).

Непосредственную опасность для жизни ребенка представляет его подверженность гипогликемии. Даже несколько часов голодания могут стать причиной резко выраженной гипогликемии (рис. 29).

В то же время способность переносить гипогликемию у гипотрофиков необычайно высока, и признаки выраженной гипогликемии появляются только тогда, когда содержание сахара в крови становится ниже 20—25 мг%, но и в таких случаях не всегда. Особенностью гипогликемии при гипотрофии является редкость судорожных состояний. Припадку предшествует бледность, иногда нистагм; после этого на несколько десятков секунд может прекратиться дыхание, пульс замедляется, апноэ сменяется несколькими судорожными вздохами, и если не последует своевременное вмешательство, то наступает смерть вследствие паралича дыхательной мускулатуры. Быстрое улучшение состояния после инъекции глюкозы убеждает в гипогликемическом происхождении нарушения дыхания (рис. 30).

Конечные причины нарушения физиологических функций при гипотрофии пока не совсем ясны; весьма вероятно, что в потере соматической стабильности определенную роль играют нарушения функций желез внутренней секреции. Доказано, что при голодании уменьшается вес гипофиза, щитовидной железы, надпочечников и половых желез; в то же время инъекция экстракта гипофиза нормальных животных гипотрофи-

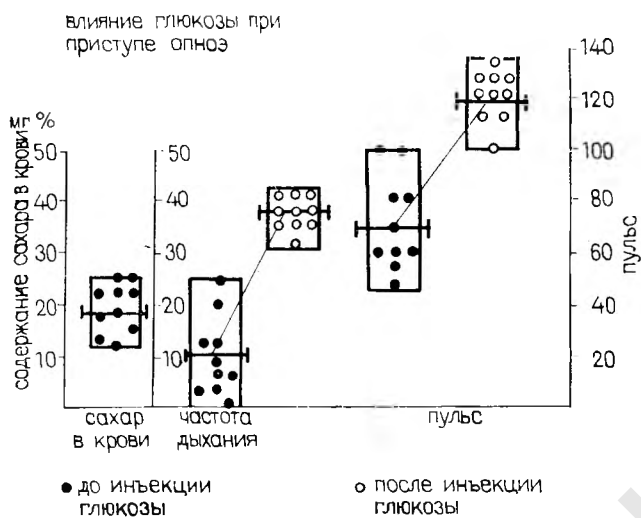


Рис. 30. Влияние инъекции глюкозы на гипогликемию у ребенка с тяжелой формой гипотрофии

На левой стороне рисунка показаны значения содержания сахара в крови при гипогликемическом кризе, сопровождающемся апноэ, брадикардией и потерей сознания. После внутривенной инъекции 30–40 мл 20% раствора глюкозы дыхание и пульс становятся нормальными, общее состояние ребенка значительно улучшается

рованным вызывает быстрое повышение веса тех желез, которые регулируются гипофизарными тропными гормонами. Поэтому возникло предположение, что в претерминальной фазе длительного частичного голодания имеет место как бы состояние псевдогипофизектомии. В пользу этого говорит и тот факт, что при тяжелой гипотрофии исчезают гипофизарные эозинофильные клетки и уменьшается количество содержащегося в железе тиреотропина (Varga и Mess).

Лечение

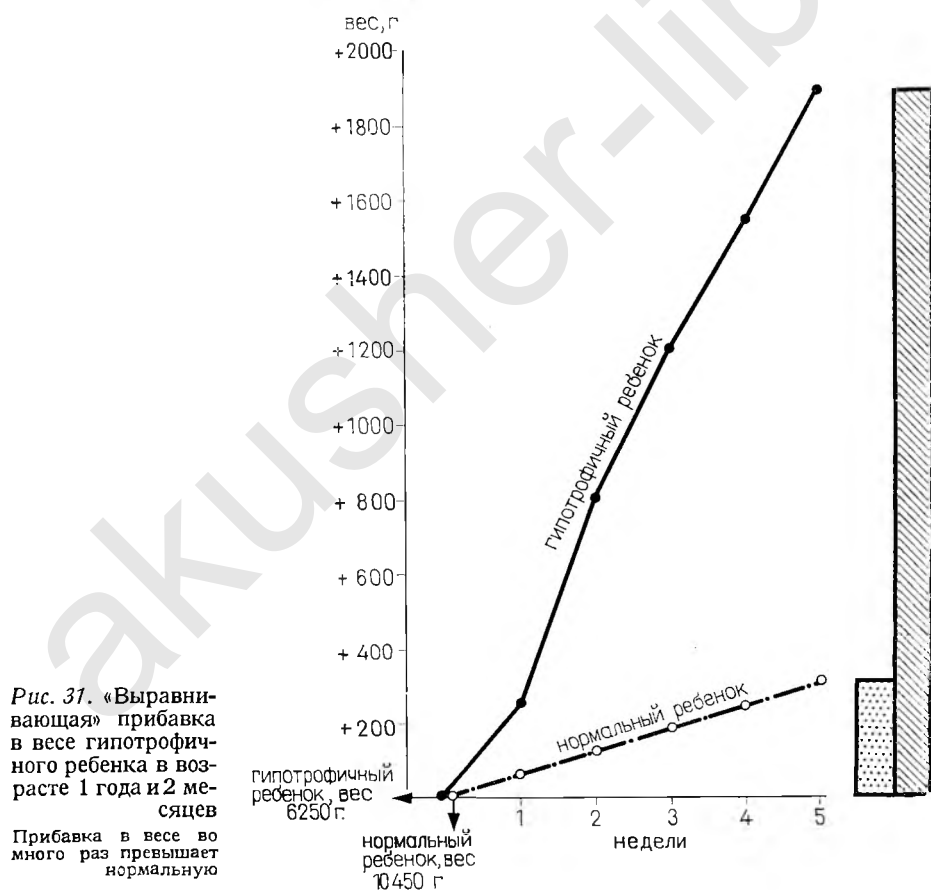
Лечение гипотрофии должно быть направлено на ликвидацию первичного заболевания, а также вторичных инфекций, — иначе оно не может быть эффективным.

Другим важнейшим мероприятием является создание оптимальных гигиенических условий и ухода; ребенок должен быть огражден от возможности какой-либо иной инфекции или нагрузки. В таких условиях — в случае простой гипотрофии — калорийность пищи можно постепенно увеличить с 80 до 120–160 кал/кг. Рост кривой веса при этом начинается очень скоро и интенсивно. Недельная прибавка в весе во много раз превышает прибавку в весе нормального ребенка-эитрофика; это принято называть выравнивающей или дополнительной прибавкой в весе (рис. 31).

В особой диете обычно нет необходимости, но вначале целесообразно использовать обедненные жирами и обогащенные сахаром или медом молочные продукты. Доля углеводов в рационе может быть выше обычной. На 1 кг фактического веса ребенок должен получать белка 4,5 г, жира 5–6 г, углеводов 16 г, увеличение содержания белка в диете может быть достигнуто за счет введения свежего протертого творога (5 г 2–3 раза в день) и других продуктов, соответственно возрасту. Целесообразно раннее (с 4–4,5 мес.) назначение овощных отваров и супов (морковный суп Моро). Режим кормления: пища дается через 2–2,5 часа. Витамины вводят в удвоенной или утроенной суточной дозировке. Стимулирующая терапия включает переливание плазмы (5–7 мл на 1 кг веса через 3–4 дня), крови (5–7 мл/кг с интервалом 5–7 дней), аминостимулина (10

инъекций по 20 мл внутривенно). Показано применение апилака 0,01 в таблетках 2 раза в день 2—3 недели, пепсина с соляной кислотой, натурального желудочного сока, панкреатина. В упорных случаях могут быть применены анаболические стероиды (метиландростендиол, дианабол, неробол 0,1 мг на 1 кг веса в течение 4 недель). В тяжелых случаях или при гипотрофии особого происхождения следует удовлетвориться более медленными темпами восстановления веса; лечебные мероприятия должны соответствовать конкретной обстановке.

При экзикозе прежде всего следует добиться восстановления обмена воды и электролитов; для лечения энтеральных инфекций, почти всегда имеющих место, следует использовать антибиотики; не следует забывать и о возможности латентного мастоидита, который часто встречается при затяжных формах гипотрофии. Эти дети с трудом переносят как голодание, так и быстрое увеличение количества пищи; в этих случаях калорийность следует повышать очень медленно и осторожно, начиная с 70—80 кал/кг. В каждом случае тяжелой дистрофии следует также считаться с возможностью гипогликемии. Если уровень сахара в крови натошак низок, то следует перейти на питание каждые два часа круглосуточно, так как даже короткое голодание может вызвать симптомы



гипогликемии. В случае гипогликемического криза жизнь ребенка можно спасти внутривенным вливанием глюкозы, после этого целесообразно перейти на длительные инфузии в течение 24—48 часов, а далее в течение 5—6 дней следует применять терапию АКТГ или кортизоном.

Наибольшие заботы представляет нарушение терморегуляции. При содержании ребенка в пеленках при комнатной температуре, но без специального подогрева температура тела в стадии тяжелой гипертрофии может снизиться до 30°С и даже ниже. Гипотермия и низкий обмен энергии сами по себе могут задержать прибавку в весе, что было доказано результатами наблюдений Кулина над детьми с тяжелой гипотрофией, содержащимися в условиях *кондиционированного микроклимата*.

При гипотрофии с отечными явлениями кроме общей терапии необходимо повышенное потребление белков. Однако молоко следует рекомендовать весьма осторожно, так как в связи с частым недостатком кишечной лактазы может появиться понос. Поэтому более целесообразно вначале давать ферментированное молоко и творог, а затем — мясо и яйца. Если гипотрофия связана с первичной аномалией обмена веществ, то в дополнение к общей терапии гипотрофии следует применить терапию в соответствии с этиологией данной аномалии.

Прогноз

В случае обычной дистрофии при успешности лечения основного заболевания прогноз хороший.

При тяжелых формах гипотрофии, независимо от основного заболевания, прогноз зависит от того, насколько успешно удастся предохранить ребенка от вторичных инфекций, особенно от коли-энтерита, плазмоцеллюлярной пневмонии, а также от повторных банальных инфекций. Симптоматическая гипогликемия является плохим прогностическим признаком, она указывает на то, что гипотрофия дошла до наиболее тяжелой фазы. Шансы на выживание в этом случае зависят от возраста; наличие сопутствующих пороков развития ухудшает прогноз. Конечный результат во многом зависит от того, насколько благоприятна среда, в которую помещают ребенка после окончания стационарного лечения. Следует учитывать также возможность некоторого нарушения умственного развития после затяжной гипотрофии в грудном возрасте.

Профилактика

При нормальных условиях режима, питания и ухода за ребенком, а также при быстром и эффективном лечении возможных инфекций можно избежать тяжелых форм гипотрофии. При правильном уходе за ребенком гипотрофия может развиваться только в связи с редкими аномалиями обмена веществ и тяжелыми врожденными пороками.*

В развивающихся странах, где гипотрофия является настоящим бичом, радикальное улучшение положения может быть достигнуто только после разрешения неотложных социальных, организационных и педагогических проблем.

* Некоторые наследственные аномалии обмена, ведущие к развитию гипотрофии у детей, не относятся к категории редких: так, частота муковисцидоза в Европе составляет 1 : 1200, синдрома целиакии 1 : 3000. (Прим. ред.)

ФИЗИОЛОГИЯ НОВОРОЖДЕННЫХ

Перинатальная смертность, приходящаяся на период новорожденности, снижается гораздо более медленно, нежели смертность на протяжении всего грудного возраста (детская смертность в целом), и поэтому среди детей, умерших в течение первого года, абсолютное большинство составляют новорожденные и недоношенные. Уже во внутриутробный период развития, при родах и в послеродовой период плод и новорожденного подстерегает целый ряд опасностей, которых можно избежать и которые, хотя и не приводят к смертельному исходу, могут стать причиной оставшихся на всю жизнь дефектов и уродств. Вполне закономерно то, что эти факты стимулируют педиатров и акушеров к более точному и глубокому выяснению причин этих заболеваний. Период внутриутробной жизни, переход к внеутробному существованию, а также наследуемые аномалии развития охватывают целый ряд таких проблем, которые привлекают внимание не только клиницистов, но и биохимиков, физиологов и генетиков к физиологии и патологии развивающегося организма. Эта работа, которая ведется в мировом масштабе, принесла такие богатые результаты, что уже сейчас *неонатология* получила право быть выделенной в особую отрасль педиатрии.

В данной главе мы хотели бы ограничиться рассмотрением вопросов, связанных в основном с физиологией первых недель внеутробной жизни, и поэтому большому разделу неонатологии — *фетальной физиологии*, то есть созреванию и функциям отдельных органов, гормонов, ферментативных систем, их временным характеристикам будет уделено минимальное внимание. Плод в матке находится как бы в стерильном термостате, где он обеспечен кислородом, глюкозой, аминокислотами и электролитами — хотя, конечно, это сравнение является упрощением реального положения. После рождения ребенок начинает дышать, модифицируется кровообращение, происходит регулирование физиологических постоянных; ребенок питается и защищается против вредных факторов внешнего мира. Основные фазы этих явлений резюмированы в последнем параграфе главы. Отдельные проблемы, связанные с физиологией развития, — прибавка веса, рост, питание и пищеварение, созревание печеночной функции — мы сочли более целесообразным осветить в других главах книги.

РАБОТА СЕРДЦА И КРОВООБРАЩЕНИЕ

Специфической особенностью **фетального кровообращения** является наличие связи между правой и левой половиной сердца, а также между крупными сосудами. Благодаря этим связям, с одной стороны, значительная часть крови отводится от пока еще не функционирующих легких,

а с другой стороны — улучшается снабжение кислородом чувствительных к гипоксии органов, в первую очередь головного мозга. Спорные еще в недавнем прошлом вопросы, касающиеся кровообращения в сердце и некоторых отделах сосудистой системы, в настоящее время — благодаря ангиографии и исследованиям насыщения крови O_2 — представляются выясненными.

В выходящей из плаценты пупочной вене насыщенность крови O_2 равна примерно 80%, то есть кровь, снабжающая плод, менее насыщена кислородом, нежели во внеутробной жизни, но не настолько бедна им, как это представлялось ранее. Перед печенью пупочная вена делится на две ветви; часть крови через печень, а часть через венозный проток попадает в нижнюю полую вену. Часть крови из этой вены направляется из правого предсердия не в правый желудочек, а через овальное отверстие в левое предсердие и затем в левый желудочек. Другая часть крови из легочной артерии через открытый Боталлов (артериальный) проток попадает в аорту, то есть также в большой круг кровообращения. Из-за этих двух право-левых шунтов в пока еще не функционирующие легкие попадает только малая часть того количества крови, которое направляется в них после рождения, иными словами, минутный объем большого круга кровообращения во много раз превышает минутный объем малого круга (см. рис. 132).

Основным изменением, происходящим после начала дыхания, является мощное увеличение кровообращения в малом кругу, так как при этом кровь должна обогащаться кислородом в легких. Экспериментально показано, что расправление легких при первом вдохе резко уменьшает сопротивление легочных артериол, а это влечет за собой мощное увеличение кровоснабжения легких. Таким образом, уменьшение сопротивления легочных сосудов является первоначальным и критическим фактором перестройки фетального кровообращения. Кислородное насыщение крови, проходящей через легкие, быстро возрастает, и под непосредственным влиянием повышенного давления O_2 начинает сокращаться гладкая мускулатура артериального протока; тем самым закрывается «шунт» между легочной артерией и аортой. Вместе с увеличивающимся количеством крови, проходящей через легкие, возрастает давление внутри левого предсердия, что механически закрывает клапан овального отверстия; тем самым закрывается и второй «шунт», связывавший круги кровообращения. Через несколько недель после функционального, гемодинамического закрытия фетальных путей, связывавших большой и малый круги кровообращения, происходит их окончательное анатомическое закрытие. Эти процессы в числе других параметров отражает развитие мускулатуры двух желудочков: при рождении вес обоих желудочков примерно одинаков, но довольно скоро вес левого желудочка в два раза превышает вес правого.

Анатомические и физиологические особенности фетального кровообращения скрывают в себе целый ряд потенциальных пороков развития; этому будет уделено внимание в последующих разделах. Также очевидно, что недостаточное усиление кровообращения в малом кругу, *гиперфузия* легких, влечет за собой тяжелые патологические последствия.

Гемодинамика в период новорожденности. У новорожденного на 1 кг веса тела приходится 85 мл крови. Если пупочные сосуды перевязаны позже, то это значение несколько выше («плацентарная трансфузия»). Отношение плазма/эритроциты у

новорожденных выше, чем у взрослых. *Систолический объем*, приходящийся на 1 кг веса, примерно такой же, как и у взрослого, однако *минутный объем* — благодаря большому потреблению O_2 на килограмм веса — примерно в два раза больше. Большой минутный объем при меньшем систолическом объеме может иметь место только в случае повышенной частоты сокращений сердца, и действительно, частота пульса у новорожденных равна 110—130/мин. Систолическое *давление* (при измерении манжетой 2,5 см) около 70 мм рт. ст. и постепенно повышается до 80—90 мм рт.ст. в последние недели. *Венозное давление* у новорожденных составляет 3—5 см вод.ст.

С диагностической точки зрения важно отметить, что у новорожденных нередко встречаются различные сердечные шумы. Они имеют большей частью преходящий характер. Точно также не имеет клинического значения легкий цианоз конечностей, который является признаком некоторого застоя периферического кровообращения.

ДЫХАНИЕ

Легкие плода способны к дыханию примерно с 28 недели беременности. До этого времени альвеолы еще недоразвиты и лишь часть капилляров соприкасается с альвеолами. Наконец, недостаточно образование необходимого для раскрытия (расправления) альвеол поверхностно активного вещества (сурфактанта).

Дыхание вызывается отчасти простыми рефlekсами, раздражением кожи, например при пониженной температуре среды, отчасти гипоксией или ацидозом. Доношенный, здоровый новорожденный издает первый крик через несколько секунд после рождения; а его дыхание в течение одной минуты становится ритмичным. Однако если нормальное функционирование мозга нарушено вследствие данной матери анестезии, то дыхание начинается только под влиянием резко падающего рН и гипоксии, связанных с нарастающей асфиксией. В подобных случаях управление берут на себя нижележащие центры дыхания, дыхание вначале периодическое или срывающееся, и только позднее, по мере исчезновения гипоксии, дыхание становится ритмичным.

Решающим моментом при первом вдохе является сильное сокращение диафрагмы; под влиянием этого в грудной полости создается быстро нарастающее отрицательное давление, воздух засасывается в легкие.

Для расправления, разъединения стенок альвеол необходимо особое, вырабатываемое альвеолярным эпителием, *активное поверхностное вещество*, которое покрывает эпителий и уменьшает поверхностное натяжение альвеол. Это вещество, названное *сурфактантом*, не достигает полной активности у недоношенных, и поэтому у них часты ателектазы и заболевания легких.

В период внутриутробной жизни параметры *газов в крови*, а также *рН крови* нормальны, отмечается лишь умеренная гипоксия. Однако немедленно после родов, даже в том случае, когда новорожденный и течение родов совершенно нормальны, эти параметры весьма отличаются от нормальных. Это может быть легко понято, если мы примем во внимание то обстоятельство, что во время схваток и в процессе родов каждый плод проходит через стадию определенной гипоксии и асфиксии.

На большом статистическом материале в крови пупочной артерии были обнаружены следующие значения отдельных параметров: насыщенность кислородом — 25%, $pCO_2 = 55$ мм рт. ст., $pH = 7,25$, содержание кислот повышено. Таким образом, у каждого новорожденного могут быть обнаружены признаки гипоксии, метаболический и респираторный ацидоз, конечно, со значительными индивидуальными различиями. Обычно особенно сильные отклонения от средних значений имеют место в случае рождения ребенка с каким-нибудь дефектом, с низким баллом по шкале Апгара

(см. стр. 122). Существенные различия выявляются между нормальными новорожденными и новорожденными с различными повреждениями в процессе компенсации последствий родов, в его темпах.

С началом ритмического дыхания насыщенность O_2 выравнивается в большинстве случаев в течение нескольких минут; pCO_2 восстанавливается за 10–20 минут; метаболический ацидоз проходит через несколько часов. У новорожденных с повреждениями и недоношенных процесс восстановления затягивается на весьма значительное время, более того, патологический процесс может привести к сильнейшей асфиксии.

Поскольку каждый плод переживает гипоксию во время родов, жизненно важно то, что еще незрелый организм обладает повышенной устойчивостью по отношению к дефициту кислорода.

Среди новорожденных животных, посаженных в атмосферу азота, наибольшее время выживают те виды, детеныши которых рождаются более незрелыми. Новорожденная крыса, которая рождается крайне незрелой, может прожить без кислорода в семь раз дольше, нежели морская свинка, которая рождается поразительно зрелой соматически. Предполагается, что новорожденный ребенок может выдержать 10–15-минутную аноксию (рис. 32).

Эта поразительная способность выдерживать аноксию имеет целый ряд причин. Безусловно, что наиболее важным фактором, препятствующим выживанию, является функциональное и структурное повреждение головного мозга. То, что незрелый мозг новорожденного потребляет меньшее количество энергии и благодаря этому при длительном недостатке кислорода его структура все же не повреждается, служит одной из причин столь длительного выживания. Важным обстоятельством является также то, что целый ряд органов, в первую очередь миокард, головной мозг и печень обладает определенным запасом гликогена. В анаэробной среде гликолиз обеспечивает энергию, необходимую для функционирования мозга и кровообращения. Однако гликолизу препятствует накопление кислых продуктов, резко снижающее pH на определенном этапе. Убедительные результаты показали, что при аноксии время выживания можно удлинить внутривенными инфузиями раствора бикарбоната и глюкозы.

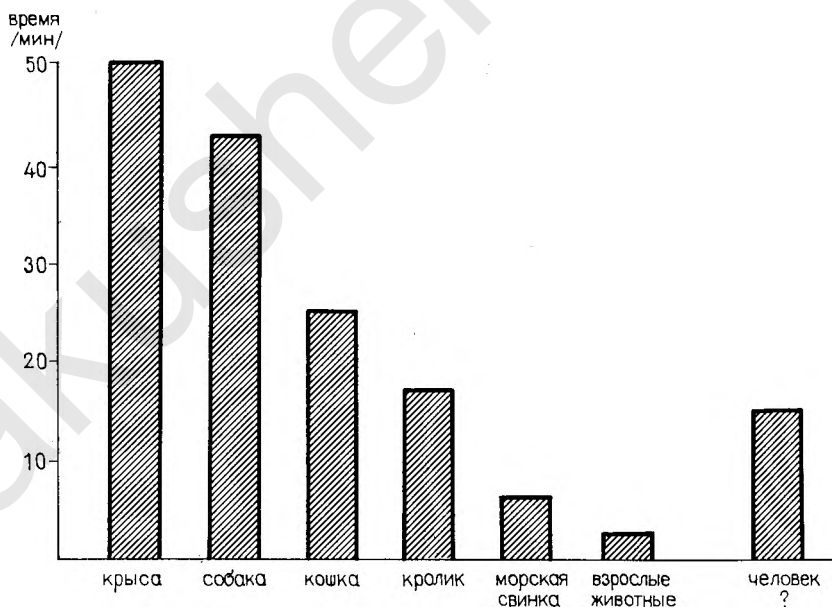


Рис. 32. Сравнительные показатели способности выдерживать гипоксию у различных видов млекопитающих, рождающихся с различной степенью зрелости (Пояснения в тексте)

Это важно и с клинической точки зрения. Следует заметить, что способность длительно выдерживать гипоксию быстро уменьшается, со дня на день приближаясь к способности взрослых.

Дыхательные параметры новорожденных. Дыхание в грудном возрасте имеет диафрагмальный характер. Грудной тип дыхания наблюдается при гипервентиляции. Сравним респираторные показатели новорожденных и взрослых, конечно, с учетом веса или поверхности тела. Минутный объем дыхания новорожденных (сравнивая по весу, согласно большому потреблению кислорода и минутному объему сердца) примерно в два раза больше объема взрослых. Так как дыхательная емкость, сравниваемая по аналогичному признаку, у новорожденных ненамного меньше, то столь высокий минутный объем может быть результатом только высокой частоты дыхания новорожденного (таблица 16).

Таблица 16

Сравнительная характеристика дыхательных параметров относительно веса тела

	Частота дыхания	Дыхательный объем (мл)	Минутный объем (мл)
Нормальный новорожденный (1/20 веса взрослого)	35	18,0	630
Недоношенный ребенок (1/40 веса взрослого)	35	13,0	455
Параметры нормального новорожденного × 20	—	360,0	12 000
Параметры недоношенного ребенка × 40	—	520,0	18 200
Взрослый	12	500,0	6 000

Частота дыхания может изменяться в широких пределах, средним значением для всего первого полугодия является 35/мин. Параметры, соотносимые по поверхности тела, в связи с меньшим потреблением энергии у детей меньше, чем у взрослых. Важным моментом является то, что новорожденный обеспечивает необходимое количество кислорода благодаря высокой частоте дыхания. В то же время повышенная потребность в O_2 или гипервентиляция, вызванная ацидозом, приводит не только к повышению частоты дыхания, но и к увеличению объема вдоха, иногда в несколько раз, причем это может иметь место даже у недоношенного.

ОБМЕН ЭНЕРГИИ И ТЕРМОРЕГУЛЯЦИЯ

Обмен энергии. Согласно закону Рубнера, обмен энергии пропорционален величине поверхности тела: обмен энергии, подсчитанный соответственно единице поверхности тела, для животных с различным весом примерно одинаков. Это значит, что отношение обмена энергии к весу тела будет тем больше, чем меньше животное, то есть тем больше будет отношение поверхности тела к весу. Однако для новорожденных «закон поверхности» действителен только отчасти: величина потребляемого на $1,73 \text{ м}^2$ кислорода на 30—40% меньше, чем у взрослых, и хотя потребление O_2 повышается относительно быстро, ребенок только к 3 мес. приближается по своим показателям к взрослому. Поэтому потребление кислорода новорожденным на 1 кг веса тела только в два раза больше, чем у взрослых, хотя отношение поверхности тела к кг веса у них в три раза больше.

Терморегуляция. С точки зрения терморегуляции новорожденный, и особенно недоношенный ребенок находится в более неблагоприятном положении, нежели взрослый. Из-за малой массы тела более резко выражена отдача тепла, кроме того, этому способствует большее отношение поверхности тела к весу, более тонкая внешняя изолирующая оболочка. Таким образом, ребенок, масса тела которого незначительна, только в том случае может поддерживать нормальную температуру тела, если при одинаковой внешней температуре его организм будет производить больше тепла на кг

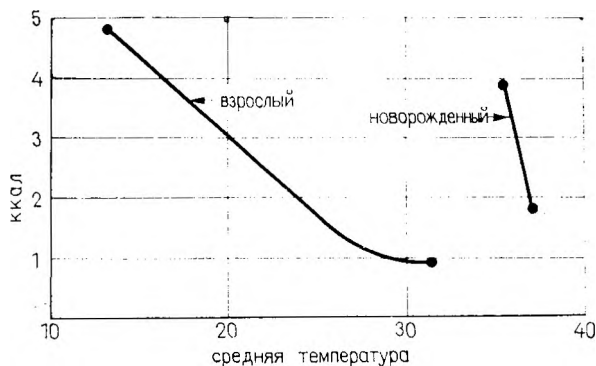


Рис. 33. Химическая терморегуляция у новорожденных (по Brück)

На абсциссе — температура тела; на ординате — повышенное производство калорий (пояснения в тексте)

веса, нежели организм взрослого, а в случае понижения температуры окружающей среды ребенок должен производить еще больше тепла. Эти недостатки терморегуляции новорожденного уравниваются тем, что даже при незначительном понижении температуры кожи резко повышается продукция тепла, включается механизм химической терморегуляции. Иными словами, температура тела новорожденного в условиях термонеutralной среды выше, чем температура тела взрослого, и даже на относительно небольшое понижение температуры среды ребенок отвечает сужением сосудов и повышенным теплообразованием. Таким образом обеспечивается возможность поддержания постоянной температуры тела, конечно, в относительно узком диапазоне изменений температуры внешней среды (рис. 33).

Необходимое для химической регуляции тепло производится большей частью в особой ткани — т. н. *бурой жировой ткани*. Эта жировая ткань содержит очень большое количество митохондрий и несколько более окрашена, нежели белая жировая ткань. В ответ на холодовое раздражение кровоснабжение и потребление кислорода этой тканью резко повышается. В термонеutralной среде бурая жировая ткань не используется организмом даже в случае общего голодания, однако в условиях холода количество этой ткани у животных быстро уменьшается. Вполне понятно, что эта ткань не является энергетическим депо подобно белой жировой ткани, но необходима для терморегуляции.

БАЛАНС ВОДЫ, ЭЛЕКТРОЛИТОВ, ВОДОРОДА И ИОНОВ РАБОТА ПОЧЕК

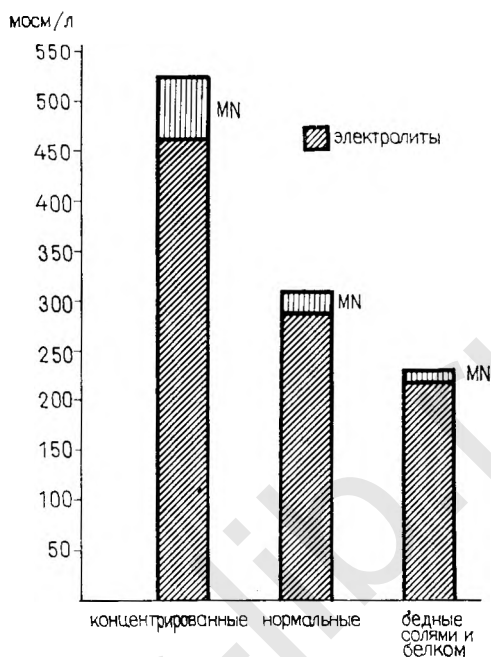
Общая способность регуляторных систем новорожденного, обеспечивающих гомеостаз жидкостей, безусловно ниже, чем у взрослого.

В отношении регуляции осмотического давления весьма убедительны результаты простого эксперимента, в котором щенята в возрасте нескольких дней получали пищу, насыщенную солями и обедненную водой, и наоборот (рис. 34). При этих условиях у новорожденных животных появлялся эксикоз и гиперосмия или же уменьшение диуреза и гипоосмия. У взрослого животного при аналогичных условиях гомеостаз сохранялся.

Рассмотрим строение тела новорожденного, а затем механизмы, регулирующие осмотическое давление, содержание ионов водорода и электролитов для того, чтобы определить, что лежит в основе меньшей толерантности новорожденных. Следует обратить внимание на количество и распределение воды в организме, клиренсы, способность к уменьшению и повышению концентрации мочи, выделению воды и солей, а также на состояние системы антидиуретического гормона (АДГ) и альдостерона и, наконец, на ионовыделительную способность почек и эффективность реакций компенсаторных механизмов дыхания.

Строение организма. В организме новорожденного, и особенно недоношенного ребенка содержится относительно больше воды, нежели в организме взрослого. Причи-

Рис. 34. Лабильность гомеостаза жидкостей у новорожденных животных (Пояснения в тексте)



ной этого является большее экстрацеллюлярное пространство. Можно предположить, что в случае недостатка жидкости ребенок обладает большей сопротивляемостью, чем взрослый. Однако, если мы подсчитаем количество воды, приходящейся на поверхность тела (приняв площадь поверхности тела взрослого равной $1,73 \text{ м}^2$), то тогда организм ребенка содержит только 18,4 л, в то время как организм взрослого — 42 л (рис. 35). Возникает вопрос: богат или беден организм новорожденного или грудного ребенка водой? Попробуем ответить на этот вопрос посредством сравнения влияющих на водный баланс физиологических величин грудного ребенка и взрослого (рис. 36). Такие параметры, как потребление кислорода, минутный объем, неощутимая перспирация, отнесенные к поверхности тела (принятой равной $1,73 \text{ м}^2$), у взрослого и трехмесячного ребенка практически одинаковы (к этому возрасту параметры достигают подобных значений, у новорожденного они примерно на 30% ниже). Однако такие показатели, как общее содержание воды в организме, количество плазмы крови, а также клиренсы у ребенка ниже. При сравнении с весом тела оборот энергии, минутный объем и неощутимая перспирация, то есть те показатели, которые являются «функцией» поверхности тела, оказываются в два раза выше, чем у взрослого, и в этом случае содержание воды, количество плазмы и клиренсы одинаковы с аналогичными показателями у взрослых.

Какую бы основу для сравнения мы ни выбрали, в любом случае количество воды и плазмы крови сравнительно меньше показателей оборота энергии, кровообращения и перспирации. При *недостатке воды* это отношение неблагоприятно для грудного ребенка: значительный оборот энергии определяет также значительную экстраренальную отдачу воды (неощутимую перспирацию). Более интенсивный обмен веществ по крайней мере в два раза увеличивает количество «облигатной» мочи, а возможно и более, так как концентрирующая способность почек ниже. Быстрая ренальная и экстраренальная потеря воды ускоряет истощение запасов воды, и вследствие и без того низкого содержания плазмы крови относительно поверхности тела это легко ведет к нарушениям кровообращения. Кроме того, быстро понижаются и без того физиологически низкие клиренсы, что приводит к экстраренальной недостаточности почек.

В то же время необходимо отметить одну специфическую особенность растущего организма, особенный гомеостатический фактор, который способствует снижению

нагрузки почек. Часть питательных веществ, значительное количество которых связано с интенсивным оборотом энергии, не нагружает почки, более того, даже не попадает в них — часть солей, белков и т. д. используется для синтеза новых тканей. Влияние этого «опозиционного», облегчающего функционирование почек фактора особенно заметно у быстро растущих животных, но даже у значительно медленнее растущего грудного ребенка оно очевидно. Отставание в развитии ребенка с плоской

кривой веса отягощает работу почек и водный баланс.

Концентрирующая способность почек новорожденного ниже, чем у взрослого; максимальная концентрация мочи — 700 мОсм/л, в то время как у взрослого — 1400 мОсм/л. *Способность снижать концентрацию* соответствует способности взрослых, концентрация мочи может быть снижена до 50 мОсм/л. *Клубочковая фильтрация* у новорожденного значительно ниже, нежели у взрослого.

Среди двух гормонов, влияющих на водносолевой гомеостаз, синтез АДГ меньше, чем у взрослого, да и каналы менее чувствительны к нему.

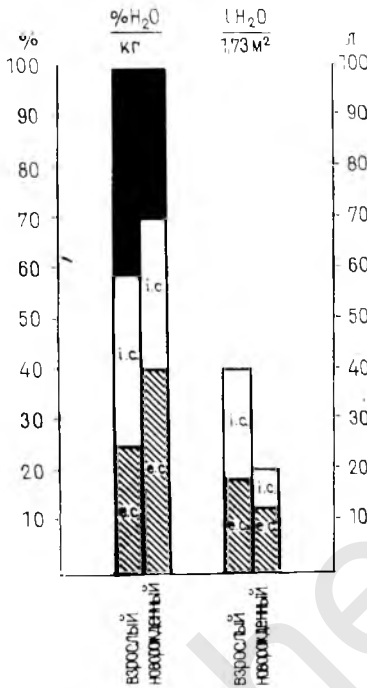
Исследования, проведенные с использованием современной изотопной техники, показали, что уже у новорожденного *альдостерону* принадлежит ведущая роль в регуляции солевого баланса.

Способность почек новорожденного к выделению H^+ -ионов довольно низкая. Однако уже новорожденный, более того, даже двухнедельный недоношенный ребенок проявляет возможность дыхательной компенсации метаболического ацидоза. Эта способность достигает — при одинаковой кислотной нагрузке — 3/4 способности взрослого.

В процессе развития в период новорожденности отдельные физиологические постоянные и характеристики все более приближаются к соответствующим показателям взрослых. Однако скорость созревания отдельных функций различна, и низкая величина

Рис. 35. Содержание воды в организме новорожденного и распределение всего объема воды между экстрацеллюлярной и интрацеллюлярной системой

Количество воды выражено в литрах, в левой паре столбцов — на 1 кг веса тела, в правой — на площадь поверхности тела взрослого (1,73 м²)



какого-то показателя в период новорожденности еще не говорит о его замедленном росте в будущем.

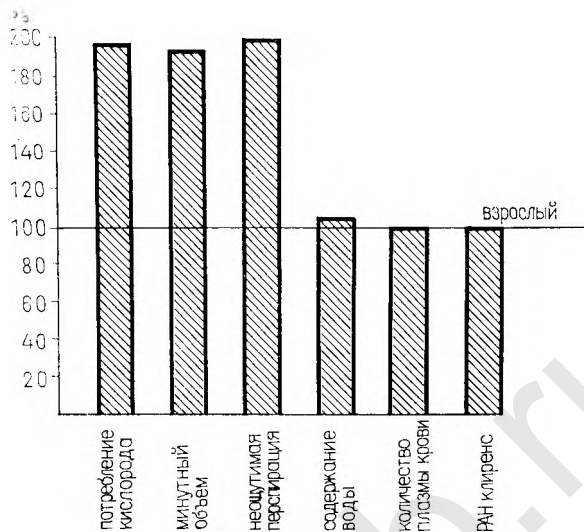
Так, способность новорожденного противостоять водной нагрузке составляет одну десятую, концентрирующая способность — половину, инулин-клиренс (GFR) — одну треть соответствующих характеристик взрослого (рис. 37).

Интересно, что наиболее быстро приближается к взрослому уровню именно та способность, которая вначале была наиболее слабой: мочеиспускание. Уже в конце первого месяца эта функция достигает нормального значения взрослых, в то время как концентрирующая способность — к 3 мес., а клубочковая фильтрация — только к 18 мес.

Как с теоретической, так и с практической точки зрения представленное подобным образом «расписание» созревания отдельных функций кажется полезным, ибо помогает установить связь между различными показателями в любой период развития. Подобное «расписание», кроме того, обращает наше внимание на слабые места, специфические опасности, присущие каждой возрастной группе. Например, рис. 37 показывает, что в случае введения слишком большого количества воды новорожденный подвержен

Рис. 36. Количественные отношения между физиологическими параметрами, связанными с водным балансом, у трехмесячного грудного ребенка и у взрослого

Отдельные параметры подсчитаны на 1 кг веса тела и выражены в процентах от величины у взрослого



гипонатриемии, водному отравлению, а с другой стороны, он менее способен к ренальной экономии воды, и наконец, ребенок может быть подвержен почечной ретенции азота и азотемии.

Подводя некоторые итоги, следует заметить, что механизмы, регулирующие гомеостаз, аналогичны во всех стадиях развития. Эти механизмы поддерживают гомеостаз, постоянство внутренней среды уже у новорожденного и даже недоношенного ребенка. Недостаточность этих защитных, регулирующих механизмов обнаруживается только в случае необычных нагрузок. При этом становится очевидным, что нарушения осмотического давления, объема и реакции жидкостей организма появляются тем легче, чем меньше ребенок.

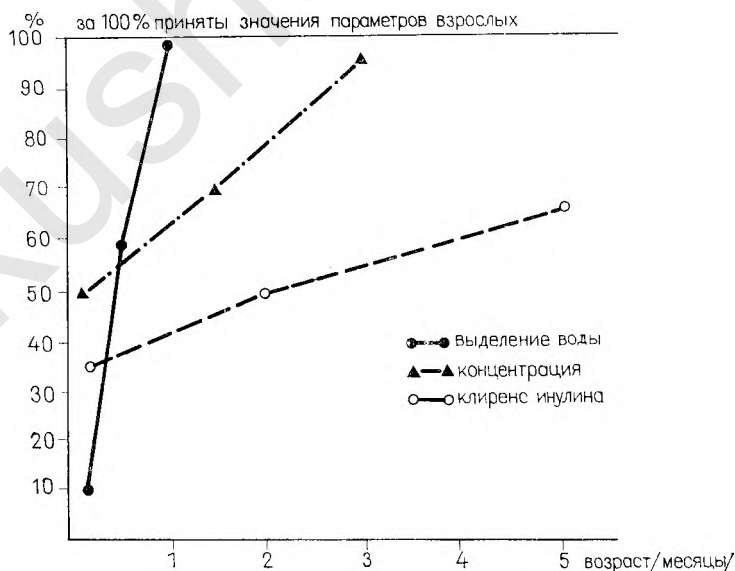


Рис. 37. Порядок созревания отдельных функций почек (Пояснения в тексте)

ФУНКЦИИ ЭНДОКРИННЫХ ЖЕЛЕЗ

Оценка работы эндокринных систем во внутриутробный период жизни и даже в период новорожденности представляется довольно затруднительной, так как в гормональной регуляции играют роль не только собственные гормоны плода или новорожденного, но и гормоны материнского и плацентарного происхождения. Однако на основе гистологических и биохимических исследований можно утверждать, что железы внутренней секреции становятся готовыми к функционированию уже во второй половине внутриутробного периода.

Роль **аденогипофиза** в период жизни плода может быть понята на основе исследований анэнцефалов — у человека и декапитированных внутриутробно плодов животных. Рост декапитированных эмбрионов кролика происходит нормально, но щитовидная железа остается незрелой; также не созревают надпочечники и семенники; гениталии эмбриона, начавшего развиваться по мужскому типу, феминизируются. У детей-анэнцефалов феминизации не происходит, рост также нормален, однако щитовидная железа и надпочечники остаются незрелыми. Так как гипофизарный карлик рождается с нормальным весом и ростом, то можно предположить, что *гормон роста* не играет решающей роли в процессе внутриутробного развития. Однако крайне высокая концентрация этого гормона в крови новорожденных и недоношенных детей говорит о том, что гормон роста крайне важен для развития уже с первых дней внутриутробной жизни. Функционирование щитовидной железы и надпочечников является необходимым условием развития, и уже у плода могут быть обнаружены соответствующие тропные гипофизарные гормоны; на развитие половых желез, наряду с этим, оказывают влияние гонадотропные гормоны.

Задняя доля гипофиза новорожденного ребенка значительно более развита, нежели, например, у рождающегося «незрелым» новорожденного крысенка. Недостаточная концентрирующая способность почек новорожденного связана скорее с «незрелостью» почечных канальцев, нежели с недостаточностью производства гормонов.

Функционирование **щитовидной железы** обнаруживается уже во внутриутробный период. Вероятно, совокупность проникающих через плаценту материнских гормонов и собственных гормонов плода обеспечивает необходимый в этот период жизни уровень гормонов. У новорожденного отмечается высокое содержание йода, связанного белками крови; этот факт, а также гистологические данные говорят об активности щитовидной железы.

Околощитовидные железы. Большие размеры молекул гормона делают невозможным его проникновение через плаценту. Уровень кальция и фосфора, который одинаков у матери и плода, безусловно, регулируется материнскими околощитовидными железами. Влияние материнского гормона осуществляется посредством изменений в содержании фосфора и кальция. Так как в первые дни жизни довольно регулярно наблюдается снижение содержания кальция и фосфора на 1—2 мг%, а иногда и тетания, то можно предположить, что у новорожденного имеет место временное снижение производства гормонов, следующее за материнским гиперпаратиреозом. Однако через несколько дней, согласно гистологическим данным, это состояние сменяется некоторой гиперфункцией.

Вес **надпочечников** в связи с инволюцией фетальной зоны после рождения быстро снижается. Высокий у новорожденного, но быстро снижающийся уровень андрогенов отчасти связывают со снижением веса надпочечников. Так как кортизол проходит через плаценту, то обнаруживаемое у новорожденного большое количество этого гормона имеет материнское происхождение. Однако в последующие дни содержание кортизола в плазме быстро снижается. На инъекцию АКТГ новорожденный реагирует повышением производства кортизола.

Альдостерону уже у новорожденного принадлежит ведущая роль в регуляции электролитного баланса. Это подтверждается тем, что при врожденном адреногенитальном синдроме, протекающем с потерей солей, имеет место крайне низкий уровень секреции альдостерона, который не повышается и под стимулирующим влиянием возрастающего экзикоза.

Надпочечники новорожденных производят больше норадреналина, нежели адреналина. В первые дни жизни реакция ребенка на стресс менее выражена, чем в более поздние периоды жизни.

Инсулин содержится в **поджелудочной железе** уже в ранние периоды жизни плода. Гистологически преобладают производящие глюкагон А-клетки; синтезирующие инсулин В-клетки находятся в меньшем количестве.

В половой дифференциации играет роль фетальное функционирование половых желез. Jost показал, что при кастрации кроличьих эмбрионов развитие всегда происходит по женскому типу, независимо от генетического пола. Отсутствие семенников может быть компенсировано имплантацией тестостерона; в этом случае происходит развитие мужских гениталий. Развитие по мужскому типу зависит от андрогенов клеток Лейдига семенников плода. Производство андрогенов прекращается после рождения в связи с прекращением влияния плацентарного хорионгонадотропина.

Под влиянием плацентарных эстрогенов у новорожденных могут появиться признаки т. н. беременности или псевдопубертатности (половой криз новорожденных). У новорожденных обоего пола увеличены молочные железы, у девочек увеличена матка и половые губы, часты бели, а при более длительном влиянии эстрогенов может появиться генитальное кровотечение, «менструация».

УГЛЕВОДНЫЙ ОБМЕН

Гипоксия при родах и незначительный в первые дни объем питательных веществ представляют собой значительную нагрузку на углеводный обмен. Использование сахара в анаэробных условиях — гликолиз — является значительно более «дорогим» источником энергии, нежели сжигание сахара в аэробных условиях, иными словами,

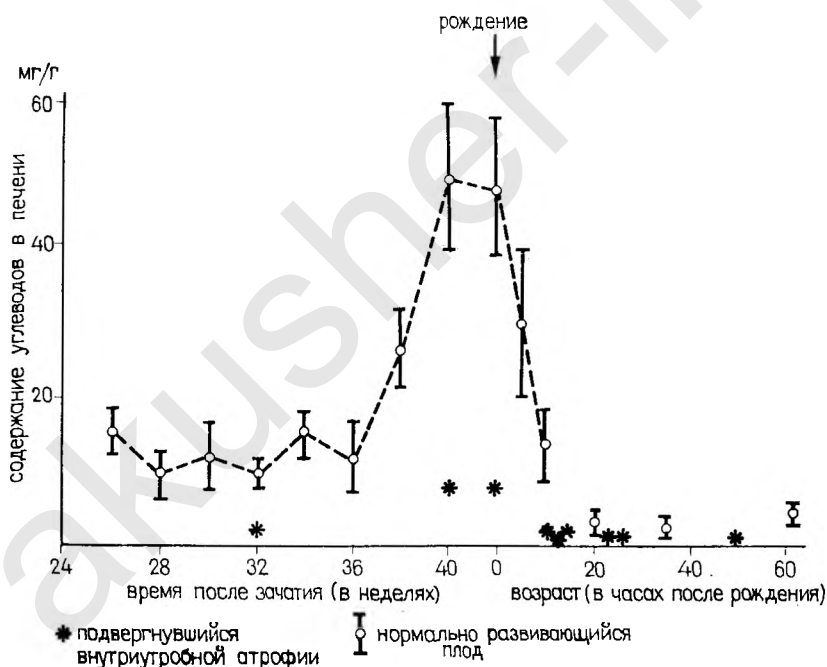


Рис. 38. Содержание гликогена в печени во внутриутробный период и в первые дни после рождения (по Shelley)

Значительное количество гликогена накапливается между 36–40 неделями беременности, поэтому запас гликогена у недоношенного крайне незначителен. При внутриутробной атрофии процесс накопления гликогена нарушается

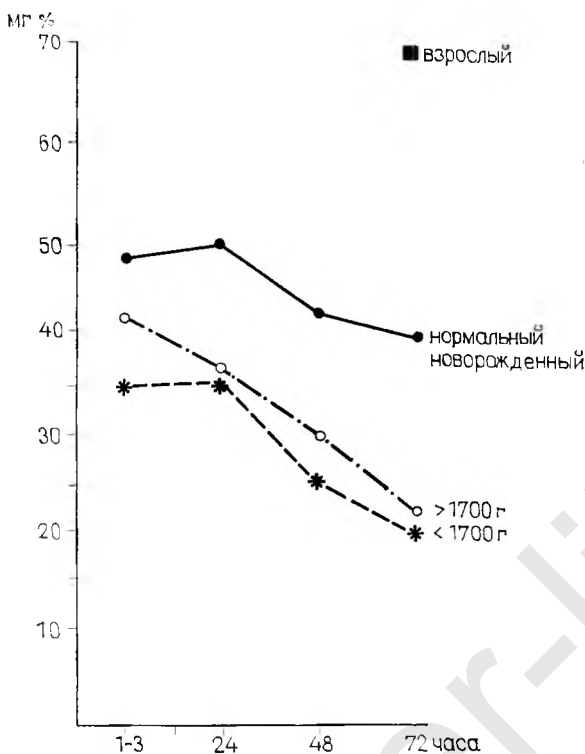


Рис. 39. Влияние голодания на уровень глюкозы в крови нормального и недоношенного ребенка (по данным Beard)

При голодании уровень глюкозы в крови недоношенного ребенка быстро снижается и через 72 часа положение ребенка становится опасным. Клиническая симптоматика развивается при содержании глюкозы ниже 20 мг%

гипоксия быстро истощает запасы сахара. Как мы уже отметили, это может стать причиной нарушения кровообращения при гипоксии, а потому крайне опасно. В то же время необходимо отметить, что в течение последних недель внутриутробной жизни увеличивается содержание гликогена в печени, сердечной мышце и головном мозге, идет как бы приготовление к родам (рис. 38).

Как можно убедиться на основе приводимых данных, недоношенные и плоды, подвергнувшиеся внутриутробной атрофии, находятся в более неблагоприятном положении, нежели доношенные нормальные новорожденные, так как их запасы гликогена очень незначительны.

Другим видом нагрузки на углеводный баланс является голодание в первые дни жизни. Содержание сахара в крови у новорожденного, особенно у недоношенного ребенка, значительно ниже, нежели у взрослого, который даже в случае многодневного голодания способен поддерживать постоянный уровень, около 70 мг% (рис. 39).

Механизмы развития и значение гипогликемии у новорожденных будут подробно обсуждены в следующей главе. Здесь мы хотим отметить только то, что новорожденный гораздо легче переносит гипогликемию, нежели взрослый; патологические признаки появляются только тогда, когда содержание «истинной» глюкозы снижается у нормального новорожденного до 30, а у недоношенного ребенка — до 20 мг%.

ВЫВОДЫ

Переход от внутриутробного к внеутробному состоянию требует значительной перестройки в деятельности и регуляции различных физиологических функций. Подготовка к родовым нагрузкам и новым усло-

вием жизни начинается уже во внутриутробной жизни. Гипоксия во время родов переносится легче благодаря двум обстоятельствам: 1. большей выносливости головного мозга; 2. накоплению запасов гликогена в органах, чувствительных к недостатку энергии. С помощью сурфактанта обеспечивается быстрое расправление легких при первом вдохе. С этим связан целый ряд процессов, которые за короткое время обеспечивают приспособление к новым условиям. Вслед за снижением сопротивления легочных сосудов и закрытием двух фетальных шунтов происходит быстрая перестройка, перераспределение кровообращения. Ритмическое дыхание и быстро увеличивающийся объем малого круга кровообращения обеспечивают необходимое насыщение кислородом, и благодаря этому за несколько часов происходит урегулирование гуморальных факторов, нарушенных при родах. Железы внешней и внутренней секреции, а также ферментные системы клеток на физиологические раздражения отвечают подобно органам взрослых. Некоторая часть иммунных веществ матери проходит через плаценту и до некоторой степени предохраняет от инфекций.

Отдельные защитные механизмы достаточно хорошо адаптируются к особенностям строения организма, а также к связанной с незрелостью слабости отдельных функций. Например, опасность гипотермии, возникающая в связи с повышенной теплоотдачей, отчасти компенсируется скачкообразной химической терморегуляцией даже при незначительном понижении температуры окружающей среды; пониженная осморегулирующая и очистительная способность почек уравнивается использованием части молярной нагрузки для синтеза вновь производимой протоплазмы.

Таким образом, нормальный, не подвергшийся внутриутробному поражению новорожденный поразительно легко переносит роды и быстро приспособляется к новым условиям жизни. Ограниченная возможность регуляторных механизмов обнаруживается только в случае более значительных нагрузок. Безусловно, эти трудности значительно более выражены у недоношенного ребенка, у которого не закончились приготовления фетального периода и ряд функций еще не завершил внутриутробного созревания.

Кривые созревания отдельных физиологических параметров и регуляторных систем дают представление о способности поддержания гомеостаза в различные возрастные периоды. Эти данные могут быть весьма полезными в клинической практике.

БОЛЕЗНИ НОВОРОЖДЕННЫХ

УХОД, ОБСЛЕДОВАНИЕ И КОНТРОЛЬ ЗА СОСТОЯНИЕМ НОВОРОЖДЕННЫХ

Непосредственно после родов прежде всего необходимо обеспечить проходимость дыхательных путей новорожденного. Для облегчения оттока жидкости, находящейся в дыхательных путях, надо приподнять новорожденного вниз головой, а затем отсосать слизь.

Далее надо определить степень возможной асфиксии; при тяжелой асфиксии необходимо оживление. Диагностика и необходимые мероприятия более подробно обсуждаются в части, посвященной асфиксии.

В настоящее время среди специалистов получило распространение мнение о пользе поздней перевязки пуповины, так как считается выгодным для новорожденного, если часть крови из плаценты попадет в его организм уже после рождения.

После мероприятий по стимуляции дыхания и перевязке пуповины следует первое быстрое обследование новорожденного, при котором особое внимание обращается на пороки развития и родовые травмы. При некоторой части подобных дефектов, например при атрезии пищевода, заднего прохода или уретры, а также при грыже пупочного канатика, показано срочное хирургическое вмешательство.

Мы считаем правильным отсасывать содержимое желудка с помощью мягкого зонда, проведенного через нос. Этим снижается опасность возможной при рвоте аспирации, а с другой стороны — с помощью зондирования может быть тотчас же поставлен диагноз атрезии пищевода.

Очень важно определение содержания билирубина в крови пуповины, особенно при наличии несовместимости крови матери и плода по резус-фактору. Не терпящим отлагательства является распознавание тяжелых врожденных пороков сердца.

Новорожденный должен находиться под тщательным наблюдением, особенно в первые два-три дня. Следует обратить особое внимание на дыхание, плач, температуру тела, стул, начало мочеиспускания, половые органы, кожу, пупок, а также на питание и прибавку новорожденного в весе.

Дыхание. Средняя частота дыхания новорожденного равна 35—40/мин, но даже у нормального ребенка она может значительно изменяться с минуты на минуту. Иногда, особенно у недоношенных, дыхание становится периодическим. Появляющееся и усиливающееся уже в первые часы диспноэ, громкий выдох со стоном, сокращение грудной клетки указывают на болезнь гиалиновых мембран. Цианоз, судороги, надрывный плач являются признаками внутричерепного кровоизлияния.

Нарушения дыхания, особенно повторяющееся апноэ с цианозом, могут иметь место при гипогликемии, поэтому при нарушении дыхания необходимо исследовать содержание сахара в крови. Этот анализ реко-

мендуется делать всем недоношенным, а также детям с внутриутробной гипотрофией, ибо именно эти дети наиболее подвержены гипогликемии.

Температура тела. Температура новорожденного, за исключением проходящего понижения на один-два градуса непосредственно после родов, нормальна. Гипотермия может быть признаком внутричерепного кровоизлияния, но описаны также случаи гипотермии при содержании детей в недостаточно отапливаемых помещениях («холодовая болезнь»). Повышенная температура также может говорить о внутричерепном кровоизлиянии и об инфекции; повышение температуры примерно на третий день, в самой низкой точке первоначальной (физиологической) потери веса, в большинстве случаев вызывается обезвоживанием. Обильное питье (чай) в течение нескольких часов нормализует температуру.

Стул. Если в течение 12, максимально — 24 часов не последует выделение мекония, необходимо произвести тщательное исследование. Возможен мекониальный илеус или атрезия кишок.

Мочиспускание. Первое мочиспускание следует обычно непосредственно после рождения, после чего наступает олигурия; нередко даже в течение последующих 24 часов мочиспускание не происходит (физиологическая анурия). Упорная, длящаяся более 2—3 дней анурия может быть следствием редкого дефекта развития, например ренальной агенезии или тяжелого, обширного поликистоза почки. Подобные аномалии могут стать причиной уремии уже в период новорожденности.

Половые органы. Узкая крайняя плоть у новорожденных мальчиков — физиологическое явление. Нередко встречается водянка оболочек яичка и крипторхизм. В случае гипоспадии и крипторхизма можно предположить адреногенитальный синдром: образование, принимаемое за половой член, может быть вирилизированным клитором. У этих детей может быть также обнаружен синдром потери соли (см. стр. 262). Большие половые губы у новорожденных девочек зияют, видны малые половые губы и девственная плева, особенно у незрелых новорожденных. Довольно часты умеренные, напоминающие молоко выделения; они объясняются влиянием материнских эстрогенов. Кровотечения из влагалища происходят по той же причине, но случаются значительно реже.

Кожные явления. Кожа новорожденного покрыта сыровидной первородной смазкой. Эта смазка богата гормонами, поэтому более целесообразно не смывать ее сразу после рождения (согласно Lajos). Кожа в первые два-три дня ярко-красного цвета, затем — в связи с начинающейся желтухой — приобретает желтоватый оттенок. Пластинчатое шелушение следует считать физиологическим явлением, однако оно более выражено у переносенных детей. Не возвышающиеся над уровнем кожи красные пятна на лбу и затылке ребенка, связанные с сосудистой сетью, клинического значения не имеют и позднее исчезают. Выступающие над кожей ярко-красные кавернозные гемангиомы, напоминающие ягоды малины, нужно держать под наблюдением, но о вмешательстве речь может пойти только в случае их значительного роста и распространения.

Под кожей могут прощупываться подвижные, плоские, твердые, отливающие синевой островки — *adiponecrosis subcutanea*. Они имеют травматическое происхождение и исчезают в течение нескольких недель. При травме подкожной жировой ткани обнаруживаются физико-хими-

ческие изменения: гистологическое исследование выявляет наличие кристаллов жирных кислот.

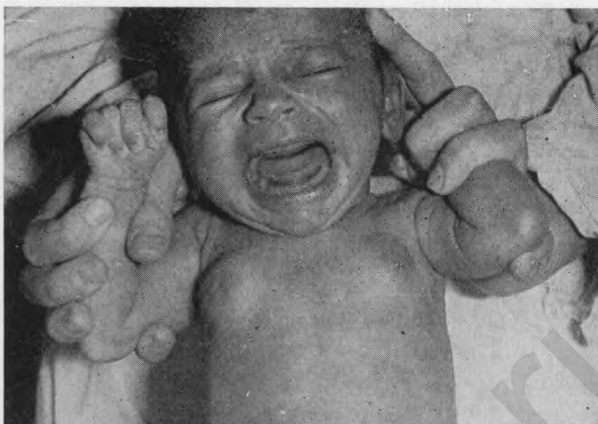
Склерема новорожденных — заболевание, характеризующееся диффузным отвердением кожи нижних конечностей, бедер, голени, а в тяжелых случаях — всего туловища и лица. Подкожная ткань становится такой твердой, что кожу невозможно собрать в складку. Аналогичным заболеванием является **склередема**, но кожа при этом более мягка, более упруга, продавливается пальцем, до некоторой степени напоминает отек. Ряд авторов находит, что выделение этих двух заболеваний носит искусственный характер. Обе формы являются плохим прогностическим признаком. Склерема — признак заболеваний, отличающихся очень высоким процентом смертности, прогноз при наличии склередемы несколько более благоприятен. Причины появления этих состояний не совсем ясны. Известно, что они возникают у новорожденных, страдающих каким-либо заболеванием, в особенности у недоношенных, кроме того, имеется определенная связь между появлением заболевания и охлаждением кожи или расстройствами кровообращения. В пользу этого свидетельствует также то, что эти состояния иногда имеют место у грудных детей при кишечных заболеваниях, протекающих с токсикозом и шоком. Характерные гистологические изменения обнаружить не удается. Отмечается концентрация или скопление жировой ткани в подкожной клетчатке. Методы лечения также не разработаны. Важно обеспечить согревание, в случае необходимости — восстановить баланс воды и электролитов и воздействовать на кровообращение. Gerl6cзу получил хорошие результаты при лечении этих состояний витамином E.

Отек может быть проявлением гемолитической болезни новорожденных. Склонность к появлению отеков и даже нерезко выраженные отеки могут встретиться у совершенно здоровых детей. Иногда встречающийся в области бугорка Венеры отек половых органов клинического значения не имеет, хотя он может сохраняться несколько недель. Припухлости, появляющиеся и задерживающиеся на длительное время на тыльной стороне ступни и голени, а иногда и на руках, являются признаками болезни Милроя, врожденного дефекта лимфообращения. Отек тыльной стороны стопы может быть также ранним признаком синдрома Тёрнера.

Влияние материнских гормонов. Иногда угри различных видов на лице новорожденного, как и отмеченные выше выделения из влагалища, являются под влиянием эстрогенов. Клинического значения они не имеют, как и **набухание грудных желез** (половой криз новорожденных). У новорожденного обоого пола в первые дни жизни иногда набухают грудные железы. На 4–5 день при надавливании, а иногда и спонтанно выделяется секрет, «ведьино молоко». Признаков воспаления при этом нет, поэтому старое название — «мастит новорожденных» — может ввести в заблуждение. Увеличение желез в размерах достигает максимума (примерно на 10 день, потом начинается обратное развитие. В лечении нет необходимости, надавливать на железы противопоказано. Однако в случае инфекции может развиваться настоящий мастит, припухлость при этом нарастает и окрашивается в сине-багровый цвет. Показана антибиотикотерапия и — в случае начала абсцедирования — разрез абсцесса (рис. 40).

Данные о питании новорожденных и о прибавке в весе приведены на стр. 58.

Рис. 40. Набухание грудных желез у новорожденного



Совершенно ясно, что начиная с первых часов и дней жизни, а по возможности — сразу после рождения новорожденный должен находиться под наблюдением педиатра.

БОЛЕЗНИ ПУПКА

Пупочная культя отпадает примерно на 5—10 день; после этого в течение нескольких дней место отпадания пуповины может оставаться мокнущим, а затем подсыхает. Показаны сухие присыпки, содержащие антибиотики, например дермафорин. Клинического значения не имеет **кожный пупок** — лоскут кожи покрывает основание пупочного канатика и не отпадает вместе с культей. Противоположностью этому является **амниотический пупок**: вокруг основания пупка на животе обнаруживается амниотическая оболочка величиной примерно с трехкопеечную монету. После заживления пупка это место остается влажным, затем гранулирует и высыхает. Показана сухая обработка.

Очень серьезной аномалией является **грыжа пупочного канатика**. При этом ряд органов брюшной полости — кишки, печень, иногда селезенка — помещается в крайне увеличенном в размерах пупочном канатике. Брюшные органы просвечивают из грыжевого мешка, состоящего из амниотической оболочки, Вартонова студня и брюшины (рис. 41). Такая грыжа представляет опасность для жизни новорожденного, ибо может ослож-



Рис. 41. Грыжа пупочного канатика

ниться развитием перитонита. В принципе необходима немедленная операция, однако препятствием для ее проведения является то, что органы, находящиеся в грыжевом мешке, невозможно поместить в уменьшенную по объему брюшную полость, к тому же трудно закрыть образовавшееся отверстие кожей. Поэтому вначале — в течение некоторого времени — грыжевое образование, медленно покрывающееся эпидермисом, смазывают 2% раствором хромата ртути и подвергают стерильной обработке, а радикальную операцию переносят на более поздние сроки. К настоящему времени разработаны также методы закрытия грыжевого отверстия специальными пластмассами.

При заживлении, эпидермизации пупочной раны может обнаружиться менее опасная патология — **мокнувший пупок**. Даже после 10 дня из пупка продолжает сочиться раздражающая кожу, слегка окрашенная кровью жидкость. В глубине мокнущего пупка иногда видна прорастающая грибовидная гранулома. Мокнувший пупок следует очистить спиртом, а затем обрабатывать сухими присыпками, содержащими антибиотики. Гранулому следует прижечь ляписом. Очень редко мокнувший пупок может быть результатом незакрытия пупочнобрыжеечного протока или фистулы зародышевого мочевого хода. Первый из этих протоков ведет в кишечник, второй — в мочевой пузырь. Из этих протоков сочится кишечная жидкость и моча. Для простой и быстрой дифференциации рекомендуется использование лакмусовой бумажки: реакция кишечной жидкости — щелочная, а мочи — кислая. Показано оперативное вмешательство.

Задержка эпидермизации постоянно мокнущего пупка может привести, особенно при плохом уходе, к инфекционному воспалению — **омфалиту**. Из пупка при этом сочится гнойная жидкость, кожные зоны, прилегающие к пупку, отечны и гиперемированы. В неблагоприятных случаях инфекция может распространиться дальше, приводя к развитию тромбофлебита пупочных вен, а затем — общего («пупочного») сепсиса. Тромбофлебит пупочных сосудов может быть также ранним признаком синдрома Банти. Показано лечение антибиотиками широкого спектра действия, например цеполинем.

Пупок может служить также входными воротами для *столбнячной инфекции* (см. стр. 148). Крайне редко, но все же может наблюдаться *дифтерия пупка*.

РОДОВЫЕ ТРАВМЫ И ПОВРЕЖДЕНИЯ

В процессе родов под влиянием различных механических воздействий может быть поврежден практически любой орган. Кроме травматических *кровотечений* большое значение имеют *переломы костей и повреждение нервов*.

Переломы костей, за исключением относительно частого перелома ключицы, встречаются при нормальных родах редко. *Перелом ключицы* обнаруживается обычно только через несколько дней: пальпируется костная мозоль размером с лесной орех, в случае свежего перелома слышится также скрип, хруст ключицы. Обычно этот перелом не требует лечения, и только если отмечается ограниченность движений в связи с болезнен-

ностью, прибегают к фиксации руки повязкой. Легко пальпируются *вмятины костей черепа*; хирургическое лечение показано только при появлении симптомов поражения мозга. Переломы теменной кости могут стать причиной кефалогематомы, но часто протекают бессимптомно. Если новорожденный не двигает какой-либо конечностью, нет рефлекса Моро на этой стороне, а пассивное движение этой конечностью болезненно, то можно заподозрить *перелом этой конечности* или отделение эпифиза кости (эпифизеолиз). При соответствующем ортопедическом лечении выздоровление наступает удивительно быстро.

Довольно часто встречается **обрыв или гематома волокон грудинно-ключично-сосковой мышцы**. Примерно в середине мышцы прощупывается вздутие величиной с орех. Это может привести к развитию *кривошеи*. Голова наклонена в сторону повреждения, а подбородок повернут в противоположную сторону. Ребенка кладут на больную сторону и между головой и плечом помещают твердую подушку; несколько раз в день контролируют и поправляют положение головы. Если через 2—3 месяца положение не улучшается, показано ортопедическое лечение.

Травматические повреждения позвоночника, сопровождающиеся кровоизлияниями, могут стать причиной появления симптомов поперечного поражения. Несмотря на тяжелую клиническую картину вначале, исход может быть вполне удовлетворительным.

Предлежание ручки или роды с применением экстрактора могут стать причиной двух видов **повреждения плечевого сплетения**.

Паралич Эрб—Дюшена (плечевого типа). В данном случае поражены V и VI шейные корешки. При этом рука находится в своеобразном положе-



Рис. 42. Паралич Эрба. плечевой тип

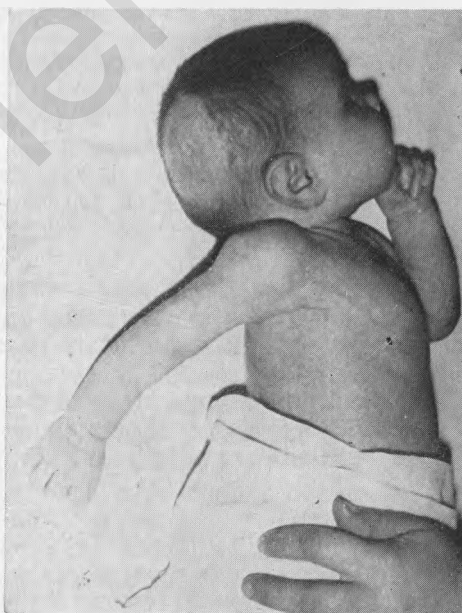


Рис. 43. Перелом правой плечевой кости и паралич предплечьевого типа (паралич Клумпке)

нии, отведена, неподвижно свисает вниз, предплечье повернуто кнутри, ладонь обращена назад, однако движения пальцев могут сохраняться. На пораженной стороне рефлекс Моро отсутствует (рис. 42). В отдельных случаях при поражении IV шейного корешка положение может быть осложнено симптомами *диафрагмального паралича*: цианоз, грудной тип дыхания, высокое стояние диафрагмы.

Паралич Клумпке (предплечьевого типа). Поражение VII и VIII шейных корешков вызывает паралич сгибательных и разгибательных мышц предплечья и пальцев. Часто поврежденными при этом оказываются также симпатические волокна, выходящие в I грудном корешке; в таком случае на пораженной стороне глаз глубоко посажен, глазная щель и зрачок сужены (триада Горнера, рис. 43). Для уравнивания тянущего действия нормальных мышц-антагонистов используют вначале фиксацию с помощью соответствующих шин, затем массаж, пассивные движения, фарадизацию, возможно — шивание нервов. Последнее оправдано в том случае, если в течение 10—14 дней не наступает улучшения, а электромиографические данные указывают на дегенерацию мышц.

Прогноз в данном случае весьма неопределенный, так как неизвестно, до какой степени можно добиться восстановления функций. Все зависит от того, имел ли место только ушиб, отек или обрыв нервов.

АНОКСИЯ, АСФИКСИЯ

В момент родов насыщение кислородом крови, поступающей в организм новорожденного из пупочной артерии, понижено (разумеется, существуют значительные индивидуальные различия); испытывать недостаток кислорода приходится практически каждому новорожденному. У некоторой части новорожденных ритмичное дыхание вовремя не начинается, и вследствие недостаточного альвеолярного газообмена стабилизация основных постоянных крови задерживается.

Большая часть умерших или травмированных в перинатальный период новорожденных находилась в асфиксии после родов.

Гипоксию или, точнее, асфиксию в зависимости от *времени наступления* можно разделить на: 1. фетальную, иначе — врожденную, 2. постнатальную. По критерию *причины* можно выделить центральную и периферическую асфиксию. Врожденные формы асфиксии почти всегда связаны с «первичной» или «центральной» недостаточностью дыхания, то есть с внутриутробным или родовым повреждением *дыхательного центра*, в то время как при постнатальной асфиксии недостаточность дыхания чаще имеет периферическую локализацию — нарушения со стороны *дыхательных путей* или расстройство альвеолярного газообмена.

ФЕТАЛЬНАЯ (ВРОЖДЕННАЯ) АСФИКСИЯ

Различные поражения нервной системы, высокая смертность особенно часто наблюдаются среди новорожденных, родившихся в асфиксии и находящихся в глубокой депрессии. Клиническая важность этой проблемы послужила толчком к изучению условий, способствующих развитию внут-

риутробной асфиксии, для разработки метода раннего распознавания и лечения врожденной асфиксии в различных странах мира.

В нормальных условиях даже во время схваток плод достаточно обеспечен кровью и кислородом; величины, характеризующие содержание газов в крови и рН почти не снижены. Однако газообмен между организмом матери и ребенка может быть резко нарушен из-за ослабления плацентарного или пупочного кровообращения, особенно в связи с состояниями, приводимыми в таблице 17.

Таблица 17

Наиболее частые причины асфиксии плода

1. Пониженное кровяное давление у матери
2. Гипертоническая болезнь, токсемия у матери
3. Предлежание плаценты
4. Слишком сильные схватки, длительные сокращения матки
5. Сдавливание пуповины

При пониженном кровоснабжении у плода развивается гипоксия и гиперкапния. В результате гипоксии у плода появляется метаболический и респираторный ацидоз (последний — в связи с накоплением угольной кислоты), тем самым значение рН крови плода снижается: оно тем ниже, чем *выраженнее и длительнее* состояние асфиксии.

Ведущая роль ацидоза в смертности, связанной с асфиксией, а также в появлении различных необратимых мозговых поражений убедительно показана в опытах на животных и подкреплена клиническим материалом. Новорожденные ягнята с искусственно вызванным состоянием асфиксии, живут дольше и лучше выживают, даже без остаточных мозговых нарушений, если воспрепятствовать катастрофическому снижению рН инфузиями бикарбоната и глюкозы.

У новорожденного «депрессивного» ребенка, состояние которого оценивается ниже 4 баллов по шкале Апгара, среднее значение рН крови, взятой из пупочной артерии, равно 7,04, в то время как у нормального новорожденного с высокой суммой баллов по шкале Апгара — 7,26. Клиническими признаками угрожающей внутриутробной асфиксии являются повышение частоты сердцебиений плода более 180/мин или понижение до 100/мин и ниже, что может быть определено по данным ЭКГ плода; об этом свидетельствует также выделение мекония с околоплодными водами и рН ниже 7,20 в крови, в процессе родов, взятой из кожи головки плода.

Во всех этих случаях плод резко цианотичен уже при рождении. Тяжелая гипоксия, гиперкапния, ацидоз парализуют функции дыхательного центра. В отличие от нормального новорожденного у подобного ребенка дыхание не становится ритмичным в течение первой минуты, основные константы крови не стабилизируются, развившаяся во внутриутробный период или в процессе родов асфиксия не только не проходит, но становится более выраженной. Наибольшую опасность представляет при этом недостаточность миокарда, связанная с истощением запаса гликогена в сердце.

В зависимости от тяжести состояния можно выделить «синюю» и «белую» асфиксию. Признаками *синей асфиксии* являются выраженный цианоз, замедленная, но еще сохраняющаяся деятельность сердца, нерегулярное, беспорядочное дыхание. Мышечный тонус и роговичный рефлекс сохранены, при отсасывании слизи ребенок производит беспорядочные защит-

ные движения. При *белой асфиксии* к нарушениям дыхания присоединяются признаки недостаточности кровообращения. Кожа ребенка бледно-серого цвета, сердечные сокращения неправильны, и тоны едва прослушиваются; дыхание беспорядочное, с длинными периодами апноэ, резко выражена гипотония мускулатуры, рефлексы отсутствуют.

Обращая внимание в основном на описанные выше признаки, с помощью соответствующей классификации можно оценить общее состояние новорожденного по шкале Апгара, которая отражает, в сущности, степень выраженности асфиксии и ацидоза (таблица 18). Для оценки по этой шкале берут пять признаков, значения которых оценивают через одну и пять минут после рождения. Каждый признак может иметь три значения: 0, 1, 2; 0 — наихудшее состояние признака, 2 — наилучшее. Сумма значений всех признаков дает общий показатель, индекс шкалы. Диагностическое и прогностическое значение шкалы Апгара иллюстрирует диаграмма на рис. 44, где показана смертность среди недоношенных (вес менее 2 кг) и нормальных новорожденных соответственно данным оценки по Апгару.

Таблица 18
Шкала Апгара

Баллы	Частота сердечбиений	Дыхание	Мышечный тонус	Реакция на введение носового катетера	Цвет кожи
0	сердечных тонов нет	нет	отсутствует	нет	бледно-серый
1	< 100	медленное, нерегулярное	сгибает конечности	grimаса на лице	красный, конечности livидные
2	> 100	громко плачет	хорошо двигает частями тела	кашляет, чихает	красный

Целью **лечения** является обеспечение нормального снабжения кислородом; при успешности этого мероприятия можно надеяться на восстановление функций дыхательного центра. Отсосом следует тщательно очистить дыхательные пути; кроме этого, рекомендуется стимуляция кожи (массаж) и подача кислорода. Если после этих мероприятий ребенок не начинает дышать, следует прибегнуть к дыханию с помощью респиратора. После интратрахеальной интубации снова производят отсос содержимого дыхательных путей, затем используют ручной респиратор. При длительных процедурах следует перейти на использование машинного респиратора. Немедленно следует начать подачу кислорода, введение растворов бикарбоната натрия и глюкозы. Эти мероприятия следует — по возможности — проводить на основе показателей Аструпа, то есть под контролем реакции крови и содержания оснований. При необходимости применяют массаж сердца и дигитализацию; кроме того, необходим постоянный подогрев. Успешное проведение этих процедур требует большого опыта и навыков от персонала. На рис. 45 изображен передвижной аппарат для оживления новорожденных. Его основными частями являются: прибор для интубации, простой ручной респиратор повышенного давления, связанный с манометром, и баллон с кислородом. Очень хорош аппарат для оживления новорожденных, созданный Szontágh и Szereday.

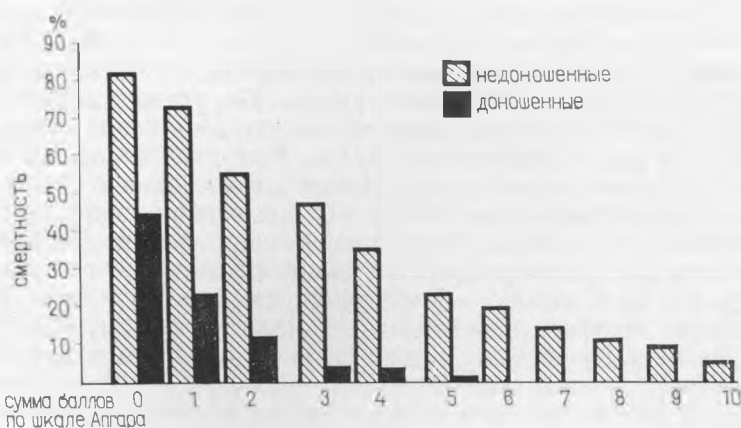


Рис. 44. Прогностические показатели шкалы Апгара для недоношенных и нормальных новорожденных (по данным Argar и James)

С повышением балла по шкале Апгара снижается смертность как доношенных, так и недоношенных детей. У доношенных новорожденных при балле 6 больше летальных случаев не было

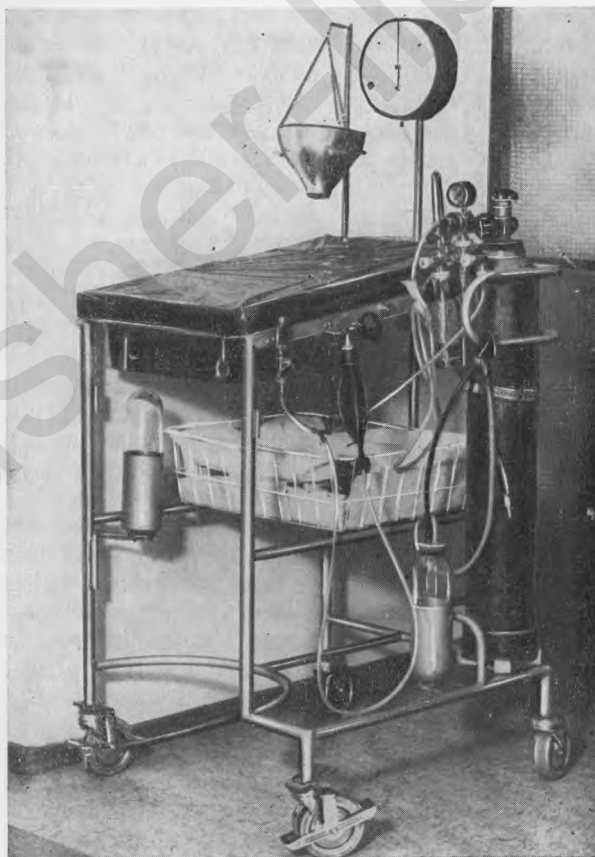


Рис. 45. Аппарат для оживления детей, родившихся в асфиксии (Стокгольмская детская клиника)

Новорожденного помещают на слегка наклоненную поверхность головой книзу. В сосуд, висящий над нижними конечностями, помещают плаценту, что делает возможным позднюю перевязку пуповины. К интубатору подключен ручной респиратор, соединенный с манометром и кислородным баллоном

У ребенка, казавшегося здоровым при рождении, в течение нескольких часов после родов может развиться асфиксия. Нарушение дыхания большей частью *имеет периферическую природу*: заболевание легких или обструкция (сужение) дыхательных путей. Врожденные пороки сердца и позднее проявляющиеся внутричерепные кровоизлияния также могут сопровождаться цианозом или гипоксией; аналогичную картину и приступы апноэ с цианозом может вызвать также гипогликемия (см. стр. 140). В двух последних случаях речь идет об асфиксии центрального происхождения. Далеко не в каждом случае можно дифференцировать картину центральной и периферической асфиксии. Разделение затруднено также тем, что оба типа нарушения дыхания могут дополнять друг друга.

В пользу центральной недостаточности дыхания говорит редкое, прерывистое дыхание с периодами апноэ, в то время как о периферическом происхождении говорит частое дыхание, втяжение межреберных промежутков и яремной ямки, а также громкий выдох со стоном.

Нарушения дыхания периферического происхождения

Ателектаз. В нормальных условиях альвеолы раскрываются при первых вдохах. Однако у слабых недоношенных новорожденных, у новорожденных с мозговыми повреждениями, у родившихся в фетальной асфиксии патологически часто выявляется первичный ателектаз. Клиническими признаками ателектаза являются высокая частота дыхания и перемежающийся цианоз. Вторичные ателектазы сопровождают респираторный дистресс-синдром и развиваются в обедненных воздухом участках уже раскрывшихся легких.

Идиопатический респираторный дистресс-синдром (болезнь гиалиновых мембран). Этот синдром, появляющийся вскоре после родов и отличающийся высокой летальностью, характеризуется быстро нарастающим диспноэ, втянутой грудной клеткой, одышкой со стоном, цианозом и ацидозом. При *патологическом* исследовании выявляются ателектазы и — в большинстве случаев — особые, выстилающие альвеолы и альвеолярные протоки оболочки — гиалиновые мембраны. Эти оболочки появляются по ходу развития заболевания, поэтому у умерших рано, то есть через несколько часов после родов они не обнаруживаются.

Клиническая картина. Это частое заболевание, одна из главных причин перинатальной смертности. В 85% случаев заболевание обнаруживается у недоношенных детей, кроме того, оно часто встречается у зрелых новорожденных, матери которых страдают диабетом; иногда встречается у рожденных кесаревым сечением. У здоровых зрелых новорожденных болезнь гиалиновых мембран встречается крайне редко.

Это заболевание чаще имеет место среди оживленных, родившихся в асфиксии новорожденных с низким баллом по шкале Апгара. Однако оно может встретиться и у детей, до этого казавшихся совершенно здоровыми. Диспноэ развивается через несколько часов после рождения. Бросается в глаза крайне учащенное дыхание, его частота достигает 100 в минуту и выше. Кроме того, характерны признаки напряженности дыхания: при

каждом вдохе втягиваются межреберные промежутки, выдох громкий, со стоном. Быстро появляется цианоз, который в дальнейшем прогрессирует. При неблагоприятном исходе частота дыхания снижается, дыхание становится прерывистым, периодически появляется апноэ. Часто имеют место отеки, дилатация сердца, снижение кровяного давления. Диспноэ сопровождается прогрессирующей гипоксией, а также резким респираторным и метаболическим ацидозом и гиперкалиемией.

На рентгене видна характерная картина ретикулогранулярной структуры. Наполненные воздухом бронхи в диффузно покрытых полях легких различимы гораздо яснее, чем обычно. Образующуюся при этом картину принято называть воздушной бронхограммой.

В претерминальной стадии рН крови падает ниже 7, калий плазмы может достигнуть 8—10 мэкв/л, часто обнаруживается гипогликемия. Рентгеновское исследование выявляет пятнистые ателектазы, иногда затемнение в виде молочной бутылки и расширенную сердечную тень.

Патогенез заболевания пока не совсем ясен. По-видимому, основную роль играют два фактора: 1. связанное с вазоконстрикцией повышение сопротивления легочных сосудов и 2. недостаточное образование или неэффективность действия активного поверхностного вещества — сурфактанта (см. стр. 103).

На основе экспериментальных и клинических исследований можно предположить, что асфиксия и ацидоз, появляющиеся во внутриутробный период или во время родов, вызывают спазм легочных сосудов, увеличивая их сопротивление. Легочный минутный объем уменьшается (легочная гипоперфузия), и вследствие повышенного давления в правой половине сердца кровь, выталкиваемая из легких, через овальное отверстие и артериальный проток попадает в левую половину сердца и аорту. Иными словами, продолжает функционировать право-левый сердечный шунт, и, как следствие этого, венозная кровь попадает в левую половину сердца. В связи с недостаточным легочным кровоснабжением быстро инактивируется сурфактант, активность которого и без того понижена у недоношенных; альвеолы спадаются, возникают ателектазы, которые еще более ухудшают легочное кровообращение и способствуют дальнейшему прогрессированию асфиксии. Гиалиновые мембраны развиваются в связи с ишемией легкого; они сужают альвеолы и тем самым еще более затрудняют газообмен. Образуется порочный круг: легочная гипоперфузия вызывает ателектазы, которые усиливают асфиксию, что, в свою очередь, еще более ухудшает кровоснабжение легких.

Идеальным принципом *терапии* является восстановление легочного кровоснабжения и расправление ателектазов. Однако попытки, предпринятые в этом направлении, пока не принесли удовлетворительных результатов. В то же время длительное симптоматическое лечение — обеспечение необходимым количеством кислорода, мероприятия, направленные против ацидоза, гипогликемии, гиперкалиемии, — убедительно снижает число летальных исходов. Лечение должно быть начато по возможности рано. Мы назначаем в таких случаях длительные инфузии 20% раствора глюкозы, кроме того, раствор бикарбоната или трисбуфер в количестве, соответствующем тяжести ацидоза. Количество вводимой жидкости составляет 80—100 мл/кг/24 часа. В более тяжелых случаях подается 100% кислород, но после улучшения дыхания его концентрация уменьшается до 40% — в связи с опасностью ретролентальной фиброплазии. Проводятся клинические испытания респираторов с повышенным давлением. Предполагается, что это может способствовать раскрытию альвеол, однако результаты пока не убедительны.

Прогноз заболевания очень серьезен, смертность, достигавшая ранее 50%, благодаря описанным выше лечебным мероприятиям в настоящее время снижена, но и сейчас составляет около 30%. рН крови ниже 7,1

является плохим прогностическим признаком. Если смерть не последует в течение первых 48 часов, можно надеяться на благоприятный исход.

Аспирационная пневмония. Аспирационная пневмония — довольно частое заболевание, особенно у недоношенных, родившихся в асфиксии и с повреждениями мозга. Заболевание может быть вызвано аспирацией слизи и клеток, находящихся в околоплодных водах, иногда — содержимого желудка; позднее его причиной служит аспирация рвотных масс при недостаточно внимательном кормлении или зондировании. Типичным проявлением атрезии пищевода является появление цианоза или аспирация признаков, как цианоз, повышение частоты дыхания и вздутие грудной клетки. Диагноз подкрепляется данными рентгенологического исследования. Спонтанный пневмоторакс, а иногда и абсцесс легкого осложняют и без того тяжелое состояние.

Профилактикой служит максимальная осторожность при кормлении; после кормления ребенка следует положить на бок.

При лечении быстрый эффект может принести трахеальный отсос через бронхоскоп.

Бронхопневмония. Бронхопневмония, вызванная экзогенной инфекцией, может развиваться уже в первые дни жизни. Особенно легко инфицируется легкое, пораженное ателактазами.

Пневмоторакс. Пневмоторакс не так уж редко встречается среди новорожденных. Большей частью он отличается небольшими размерами и протекает бессимптомно. Пневмоторакс больших размеров может быть вызван родовой травмой или травмой грудной клетки при оживлении или при использовании повышенного давления без должной осторожности. Он может присоединиться также к аспирационной пневмонии и болезни гиалиновых мембран. Иногда к пневмотораксу приводит разрыв врожденных или приобретенных легочных кист. На возможность пневмоторакса указывает цианоз и диспноэ, рентгеновский снимок при этом весьма характерен. Лечение аналогично применяемому в более позднем возрасте.

Цианоз в период новорожденности может быть вызван — кроме описанной дыхательной недостаточности *центрального и легочного происхождения* — также некоторыми *врожденными пороками сердца*.

С цианозом протекает также *синдром Пьера—Робена*, редкая врожденная аномалия, при которой нижняя челюсть сформирована не окончательно; при этом — в результате глоссоптоза — при дыхании язык заваливается назад, закрывая тем самым вход в гортань. Цианоз исчезает при оттягивании языка вперед.

Легко выясняется причина цианоза при *врожденном зобе*. Если цианоз появляется после кормления, это может указывать на *грызус диафрагмы* или аспирацию.

КРОВОТЕЧЕНИЯ И КРОВОИЗЛИЯНИЯ У НОВОРОЖДЕННЫХ

Кровотечения у новорожденных имеют две основные причины: 1. родовая травма и асфиксия; 2. некоторая временная (транзиторная) склонность к кровотечениям. Именно в связи с двойственностью причин кровотечений у новорожденных мы обобщим их под названием *геморрагическая болезнь новорожденных*. В одних случаях превалируют обстоятельства, связанные с течением родов, в других — наличие геморрагического диатеза.

Подверженность кровотечениям связана прежде всего с преходящим недостатком витамина К и недостаточностью функций печени. Эндогенный синтез витамина К начинается только с развитием бактериальной флоры кишечника и в период новорожденности не имеет физиологического значения при нарушении первой фазы механизма свертывания крови — образования протромбина, в котором важная роль принадлежит витамину К (удлиняется протромбиновое время). Кроме того, часто недостаточно образование VII фактора — проконвертина. Подверженность кровотечениям максимальна на второй-третий день жизни и прекращается к концу первой недели параллельно возрастанию синтеза витамина К.

Подверженность кровотечениям имеет определенную связь с временем года; кровотечения наиболее часты зимой и весной и реже летом и осенью (рис. 46). Кроме того, среди причин кровотечений следует отметить разрыв стенок сосудов. Это, вероятно, зависит от недостаточного снабжения материнскими витаминами Р и С. Частично это объясняет наибольшую частоту кровотечений весной. Резистентность капилляров у недоношенных детей низка.

Довольно редко подверженность кровотечениям связана с заражением краснухой во внутриутробный период или с аутоиммунными процессами — *тромбопенией*, еще реже — с врожденным недостатком фибриногена.

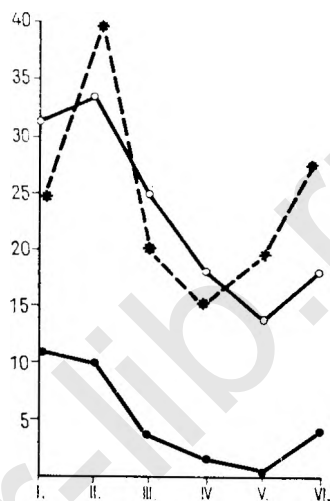


Рис. 46. Влияние времени года на кровотечения у новорожденных

● — ● — мелена новорожденных (32 случая);
 × — × — мозговые кровоизлияния (150 случаев);

○ — ○ — кефалогематома (150 случаев).

По оси абсцисс: I — январь-февраль, II — март-апрель и т. д. Частота кровотечений достигает максимума в конце зимы — начале весны, наименьшее число кровотечений приходится на период с июля по октябрь

НАИБОЛЕЕ ЧАСТЫЕ ТИПЫ КРОВОТЕЧЕНИЙ И КРОВОИЗЛИЯНИЙ

Внутричерепные кровоизлияния. Частота и тяжесть внутричерепных кровоизлияний существенно влияют на величину перинатальной смертности, кроме того, кровоизлияния являются одной из главных причин необратимых повреждений мозга.

В основном внутричерепные кровоизлияния имеют травматическое происхождение, но могут встретиться также и при родах кесаревым сечением и у недоношенных, причем у последних даже без особых травм. Массивные *субдуральные* кровоизлияния могут быть вызваны надрывом серпа большого мозга или палатки; иногда кровоизлияния обнаруживаются также в желудочках мозга. Точечные кровоизлияния в веществе мозга и в мягких мозговых оболочках имеют скорее асфиктическое происхождение.

Клиническая картина может быть отчетливой сразу после рождения, но иногда она развивается только на второй-третий день. Признаки, указывающие на локализацию поражения, встречаются редко, *диагноз ставится на основе общей симптоматики*. Бросается в глаза сонливость больного; плач слабый, стонущий; иногда ребенок громко вскрикивает, выражение лица — страдальческое; новорожденный либо не сосет совсем, либо сосет вяло. К более характерным и выраженным признакам относятся: периодические приступы апноэ с цианозом, брадикардия или тахикардия, подергивания мышц или генерализованные судороги, повышенный или крайне пониженный тонус, гипо- или гипертермия. Иногда обнаруживается нистагм или анизокория, зрачковый рефлекс отсутствует. Напряжение родничка или его выпячивание имеет место только при супратенториальных кровоизлияниях.

Точный *диагноз* может быть поставлен только при наличии выраженных признаков поражения, при бедной симптоматике следует удовлетвориться предположительным диагнозом. Исследования ликвора существенной помощи оказать не могут: с одной стороны, если кровь не попадает в ликвор, то эритроциты там не обнаруживаются, а с другой стороны — кровь может попасть в ликвор во время пункции. Люмбальную пункцию мы производим редко: ее терапевтическое значение невелико, а иногда она даже опасна, так как может способствовать усилению кровотечения; в том случае, когда пункция все же производится, количество извлекаемого ликвора ограничивается несколькими каплями. В более поздних случаях о кровоизлиянии говорит ксантохромия ликвора. Повреждение мозга при гипоксии, а также гипогликемия могут создавать симптоматику, аналогичную той, которая имеет место при кровоизлияниях.

Лечение. Очень важно обеспечить покой. Если у больного имеются судороги, то следует назначить седуксен или севенал; при цианотических приступах мы даем кислород. Для остановки медленно сочащейся крови дают 2 мг витамина К, иногда полезна микротрансфузия. При подозрении на субдуральную гематому (на что может указывать выпухающий родни-



Рис. 47. Кефалогематома над правой теменной костью
Ребенок в возрасте 10 дней

Рис. 48. Затылочная мозговая грыжа
Ребенок в возрасте 8 дней



чок) следует применить люмбальную пункцию. Окончательный исход предсказать трудно. Наличие тяжелых, ярко выраженных симптомов говорит о крайне остром состоянии, при этом летальность достигает 50% в первые дни. У большей части выживших нет признаков необратимых поражений мозга, однако их возможность не исключена даже в случаях, протекавших со сравнительно слабо выраженными клиническими признаками.

Кефалогематома. Кефалогематома — это одно- или двухстороннее кровоизлияние в кости черепа, чаще всего локализуется в теменной области. Встречается довольно часто. Опухоль появляется нередко только на второй день, в течение нескольких последующих дней рост этого образования продолжается. Выбухающее место мягкое, упругое на ощупь, никогда не распространяется за границы швов черепных костей (рис. 47). Клинического значения кефалогематома не имеет, обычно исчезает спонтанно, без вмешательства через несколько недель, самое позднее — через 2—3 месяца. Иногда вокруг нее образуется костный валик, который затем постепенно рассасывается. В отдельных случаях начинается нагноение, тогда показаны антибиотикотерапия и хирургическое вмешательство. От родовой опухоли — местного отека кожи, — прилегающей к черепу, отличается то, что отек распространяется за швы на другие кости, тестообразен на ощупь и исчезает уже через два дня. Мозговая грыжа располагается над швами, отчасти вправляется, при плаче становится более напряженной (рис. 48).

Пункцию — за исключением инфицированных случаев — производят, когда размеры кефалогематомы очень большие, причем после первой недели жизни, когда проходит «физиологическая» подверженность кровотечениям.

Кровоизлияния в конъюнктиву достаточно часты, но клинического значения не имеют, они исчезают в течение 1—2 недель. Их можно заметить при рассматривании сбоку — кровоизлияния на склере располагаются в виде полумесяца. Также нередки *кровоизлияния в сетчатку*, почти всегда исчезающие без каких-либо осложнений.

Подкожные кровоизлияния обычно обнаруживаются на передней половине тела. Чаще всего клинического значения они не имеют. Диффуз-

ные петехии и экхимозы редки; они являются признаками коагулопатии и поэтому требуют специального гематологического исследования.

Мелена новорожденных, кровотечения в желудочно-кишечном тракте довольно опасны, но хорошо поддаются лечению; это довольно редкая форма кровотечений. Большинство случаев мелены наблюдается зимой или весной. На второй-третий день жизни подверженность кровотечениям наиболее высока. Можно предположить, что даже незначительные повреждения капилляров кишечного тракта вызывают в этот период обильные кровотечения. Кровь в стуле наблюдается чаще, чем рвота кровью; кровь иногда свежая, но чаще — темно-красная, свернувшаяся. Потеря крови может достигнуть таких размеров, что иногда приводит к геморрагическому шоку.

Заболеваше следует дифференцировать от ложной мелены, при которой кровь попадает в желудочно-кишечный тракт из трещины в материнской груди при сосании. Кровотечения, вызванные инвагинацией, сепсисом, сифилисом, инфекциями кишечного тракта, появляются несколько позже; кроме того, они сопровождаются другими признаками основного заболевания. Весьма эффективно лечение витамином K_1 и гемотрансфузиями.

Редкими, но тяжелыми формами кровотечений являются кровотечения из пупка, кровоизлияния в надпочечники, легкие.



Рис. 49. Олигемическая анемия у одного из близнецов, вызванная фето-фетальной трансфузией

Олигемический шок вследствие потери крови и постгеморрагическую анемию можно обнаружить непосредственно после родов. Эти явления не связаны с подверженностью кровотечениям или с родовой травмой. В их появлении основная роль принадлежит трансплацентарной потере крови. В случае трансфузии между плодом и матерью (возможно, при надрыве ворсинок плаценты) значительная часть крови плода попадает в систему кровообращения матери. Аналогичная трансфузия может образоваться при возникновении сосудистых анастомозов между близнецами (*фето-фетальная трансфузия*; рис. 49).

Для лечения и профилактики геморрагии используется витамин К. Назначение его матерям в качестве метода профилактики перед родами убедительных результатов не принесло. Витамин К, данный после родов, снижает подверженность ребенка кровотечениям. Раньше новорожденным давали слишком большие дозы водорастворимого синтетического витамина К. Однако затем было показано, что передозировка витамина К ведет к гемолитической анемии и усиливает желтуху. Поэтому в настоящее время считается, что доза витамина К не должна превышать 2 мг. Доза растворимого в естественных жирах витамина К₁ — 5 мг. При терапии доза синтетического витамина К также не превышает 2 мг, но иногда курс лечения продолжается два-три дня. Очень хорошим средством для остановки кровотечений является трансфузия 10 мл/кг крови. При геморрагическом шоке, что вполне естественно, для трансфузии используется большее количество свежей крови — 30—40 мл/кг.

ЖЕЛТУХА НОВОРОЖДЕННЫХ

Желтуха — очень частое явление у новорожденных. В подавляющем большинстве случаев она отражает естественные, физиологические процессы, но нередко может быть признаком тяжелого, опасного для жизни заболевания. Формы ее обобщены в таблице 19.

Таблица 19

Формы желтухи новорожденных

1. Простая желтуха новорожденных
2. Гемолитическая болезнь новорожденных
3. Желтуха, вызванная врожденной атрезией желчного протока
4. Желтуха, связанная с инфекционными заболеваниями
5. Виды желтухи, вызванные энзимопатиями
6. Медикаментозная желтуха

ПРОСТАЯ ЖЕЛТУХА НОВОРОЖДЕННЫХ

У двух третей новорожденных начиная с третьего дня жизни красноватая окраска кожи сменяется оранжевой, склеры, ногти и слизистые оболочки также приобретают желто-оранжевый оттенок. Желтуха проходит через несколько дней, самое позднее — на второй неделе жизни. Если содержание билирубина в крови достигает 6—10 мг%, ребенок становится сонливым, сосет вяло. Селезенка и печень не увеличены, признаков анемии нет, стул окрашен, моча несколько более темного цвета, но билирубина в ней нет. Так как гипербилирубинемия может быть обнаружена у каждого новорожденного, даже если желтуха не проявляется, то говорят о физио-

логической желтухе новорожденных. У недоношенных, у детей, страдающих гипо- или атирезозом, а иногда и у нормальных детей желтуха затягивается. Это состояние всегда требует тщательного исследования.

Причиной гипербилирубинемии является низкая активность глюкуро-нилтрансферазы — энзима, связывающего билирубин с глюкуроновой кислотой. Так как только связанный (прямой) билирубин может выделяться с желчью и мочой, то вследствие временной энзиматической недостаточности некоторая часть свободного билирубина, синтезируемого в нормальном количестве из распадающихся эритроцитов, задерживается в организме.

Значительные различия между взрослым и новорожденным в способности конъюгировать и выделять билирубин схематично показаны на рис. 50. В то время как взрослый в состоянии выделить во много раз больше билирубина, нежели обычно образуется в организме, новорожденный может связать и выделить несколько меньше того, что производится. Следствием этого является физиологическая гипербилирубинемия.

Низкую конъюгирующую способность еще больше снижает влияние материнских стероидов, например прегнандиола. За связь с глюкуроновой кислотой также ведется определенная борьба между стероидами и билирубином, так как часть стероидов, подобно билирубину, выделяется из организма в связанном состоянии, то есть в виде глюкуронидов.

К счастью, энзиматическая активность организма новорожденного быстро возрастает, и поэтому физиологическая желтуха проходит в течение одной недели, задержавшийся в организме билирубин выделяется.

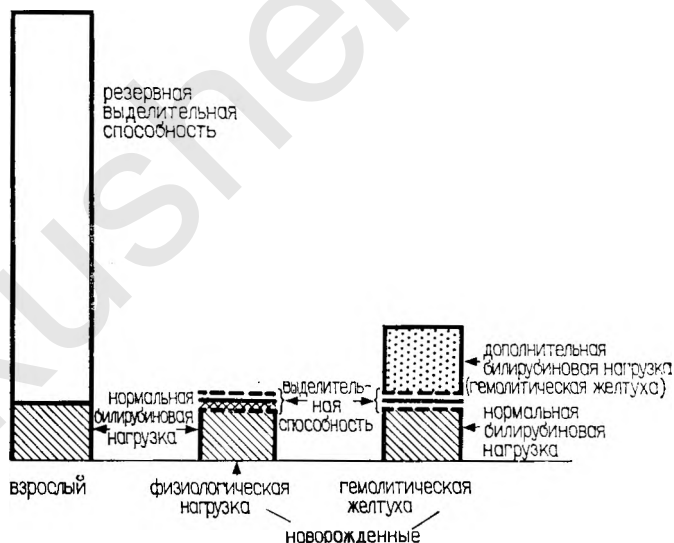


Рис. 50. Значение незрелости связывания и выделения билирубина при развитии желтухи у новорожденных (схема)

Если взрослый выделяет во много раз больше билирубина, нежели обычно производится в организме, новорожденный может выделять несколько меньше того количества, которое образуется. Поэтому развивается желтуха (отмечена знаком X X X). Когда гемолиз увеличен, желтуха отягощается по двум причинам: 1. увеличенное образование билирубина, 2. ограниченная выделительная способность печени (см. правую часть рисунка)

Поэтому более тяжелые, затяжные случаи желтухи — конечно, если нет перепроизводства билирубина, инфекционного заболевания или какого-либо врожденного уродства — имеют место только у недоношенных детей, у которых запаздывает созревание энзиматических систем. Из вышеизложенного становится ясно, что даже незначительный гемолиз, при котором продукция билирубина превышает экскреторную способность печени, ведет к развитию тяжелой, опасной для жизни новорожденного желтухи. Эта опасная ситуация, вызванная избыточным образованием билирубина и ограниченной выделительной способностью печени, схематично изображена на третьем столбце рис. 50.

ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ НОВОРОЖДЕННЫХ

Эритроциты плода могут отличаться по своим антигенным свойствам от эритроцитов матери. Если такие эритроциты проникнут через плаценту, то в крови матери начинается образование соответствующих антител. Проникновение этих антител в организм плода может вызвать гемолиз, анемию и крайне опасную желтуху. Сенсибилизацию могут вызвать следующие виды несовместимости крови матери и плода: 1. отрицательный резус-фактор (Rh/D) у матери и положительный Rh (D) у плода; 2. несравнимо более редкая несовместимость по какому-нибудь другому антигену Rh (C, E); 3. 0 группа крови у матери и A или B у плода. Среди тяжелых, требующих обменного переливания крови заболеваний примерно 90% приходится на несовместимость по резус-фактору, около 10% — на сенсибилизацию по A или — значительно реже — по B группе крови. В большинстве других умеренно выраженных случаев обнаруживается несовместимость по системе ABO.

Патогенез

Среди европейского населения около 85% людей положительны по Rh, а 15% — отрицательны. Rh антиген наследуется по *доминантному* типу, однако более половины носителей положительного Rh — гетерозиготны. В случае брака мужчины, гомозиготного по резус-фактору, и резус-отрицательной женщины все дети будут носителями положительного Rh. Однако у гетерозиготного отца половина потомков наследует отрицательный Rh. Таким образом, несовместимость по Rh между родителями далеко не всегда выявляется в отношении матери и плода. Несовместимость между матерью и плодом только тогда ведет к развитию гемолитической болезни у плода или новорожденного, если мать сенсибилизируется. Значительная сенсибилизация происходит не столько во время беременности, сколько в процессе родов, именно тогда большое число эритроцитов попадает из плода в организм матери. *Поэтому первый ребенок находится в значительно более благоприятном положении, нежели последующие дети.*

Очень важно отметить, что сенсибилизация может произойти также при *выкидыше*, особенно при искусственном аборте. Перед подобным вмешательством необходимо выяснить констелляции Rh у родителей; в случае несовместимости следует привлечь их внимание к возможности сенсибилизации, то есть к возможным опасным последствиям. Кроме того, сенсибилизация может также иметь место при переливании несовместимой

по Rh крови или при внутримышечных инъекциях. Переливаний несовместимой по Rh крови, безусловно, необходимо избегать.

В то же время, гемолитическая болезнь, вызванная изоиммунизацией А—0 и В—0, может иметь место уже у первого ребенка, даже при отсутствии предыдущей беременности или переливания крови, как следствие иногда имеющей место иммунизации антигенами групп А и В.

Вполне естественно, что излишнее образование билирубина является только одним из факторов, ведущих к заболеванию; другим фактором является незрелая, недостаточная выделительная способность печени, при этом снова сошлемся на данные, приводимые на рис. 50.

Гемолитическая болезнь вследствие несовместимости по резус-фактору имеет место примерно у 0,5% новорожденных, в то время как несовместимость крови у супругов встречается более чем в 20 раз чаще. Причину этого следует искать в отмеченном выше механизме наследования Rh, а также в том, что при низкой рождаемости, при малом числе родов далеко не каждая мать сенсibilизируется настолько, чтобы у плода развилась тяжелая форма гемолитической болезни. Определенная роль принадлежит также индивидуальным различиям в проницаемости плаценты.

Клиническая симптоматика

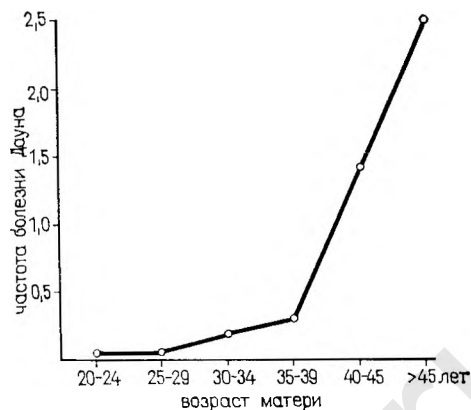
По клиническим проявлениям и степени тяжести заболевания могут быть выделены три формы.

Врожденная или общая водянка плода является самой тяжелой формой заболевания. Вследствие ранних внутриутробных поражений плод рождается с очень тяжелой анемией и отеками, не редки мертворождения. Живорожденные обычно погибают в первые 1—2 дня.

Тяжелая форма желтухи также очень опасна, но если диагноз поставлен достаточно рано, то в большинстве случаев лечение может быть успешным. При этом у новорожденного непосредственно после родов патологических признаков не обнаруживается, за исключением умеренной анемии и желтухи. Однако *явно окрашенными оказываются околоплодные воды, Вартонов студень пуповины и первородная смазка.* Далее, уже в первый день жизни появляется желтуха, прогрессирующая с каждым часом. Этим она отличается от более поздно появляющейся физиологической желтухи. Печень и селезенка увеличены. Наряду с прогрессированием желтухи вскоре появляются патологические признаки со стороны нервной системы: сонливость, неожиданное вскрикивание, двигательное беспокойство, ригидность, опистотонус, судороги. При отсутствии лечения часть больных погибает на 3—6 день при симптомах мозгового поражения, а у большей части выживших — в зависимости от степени билирубинемии — в последующие недели или месяцы формируется специфическая картина поражения нервной системы: *церебральные последствия ядерной желтухи* (рис. 51).

Основными симптомами поражения являются: опистотонус, хореоатетоз, ригидность, идиотия, гипотрофия. Патологической основой этой картины является влияние на головной мозг жирорастворимого «непрямого» билирубина, который препятствует дыханию клеток. Желтая окраска подкорковых ядер (ядерная желтуха) является — в свежих случаях — наиболее значительным патологическим изменением. В нелеченных

Рис. 51. Частота ядерной желтухи в зависимости от уровня сывороточного билирубина (по данным Mollison и Cutbush)



случаях, когда несмотря на высокую билирубинемию, патологические изменения со стороны нервной системы не возникли, анемия может сохраняться в течение недель и месяцев, но выздоровление наступает полное, без последствий.

Малокровие новорожденных является более легкой формой заболевания. При этом тяжелая билирубинемия не развивается и симптомов поражения мозга нет, но анемия может достигать крайних пределов, и без соответствующего лечения заболевание может затянуться на многие недели. Селезенка всегда увеличена. У подобных больных имеет место либо более умеренный гемолиз (сюда относится большинство случаев несовместимости АВО), либо быстрее «созревает» функция печени, точнее, активность глюкуронил-трансферазы.

Диагноз

Изменения крови имеют не только диагностическое значение, на их основе строится также лечение. При всех формах заболевания обнаруживается тяжелая анемия гемолитического характера, с быстро уменьшающимся числом эритроцитов, падением содержания гемоглобина, а также с анизоцитозом. В большинстве тяжелых случаев обнаруживаются эритробласты, именно поэтому заболевание ранее называли *фетальным эритробластозом*; увеличено и число ретикулоцитов. Число лейкоцитов также в большинстве случаев увеличено, формула крови сдвинута влево. Основное значение имеет повышенное содержание *билирубина в крови*. В более серьезных случаях его содержание в крови пуповины превышает 3 мг%; с каждым часом — при отсутствии лечения, то есть без обменного переливания крови, — содержание билирубина поднимается и уже на 1—2 день жизни может достигнуть 20 мг% — величины, опасной для нервной системы. Билирубин почти всегда дает только непрямую реакцию Ван ден Берга. Если увеличивается также фракция билирубина, дающая прямую реакцию, то это значит, что имеются нарушения оттока производимой в большом количестве желчи (синдром сгущения желчи).

Очень большое значение имеют *серологические исследования*. Вполне естественно, что прежде всего необходимо выяснить наличие несовместимости по Rh или АВО между кровью матери и новорожденного. Очень важно исследование неполных анти-

тел с помощью *пробы Кумбса*. Неполные антитела — это проникающие через плаценту материнские антитела, которые хотя и адсорбируются на поверхности эритроцитов плода, но не агглютинируются. Если подобные эритроциты соединить с сывороткой Кумбса, которая содержит антитела против человеческого гаммаглобулина, то наступает агглютинация. Это — положительная *прямая проба Кумбса*. С помощью *непрямой пробы Кумбса* можно обнаружить находящиеся в сыворотке материнской крови свободные антитела. В исследуемую сыворотку добавляются резус-положительные эритроциты. В этой первой фазе анализа, если сыворотка содержит неполные антитела, они связываются эритроцитами. Во второй фазе анализа добавляют сыворотку Кумбса, которая агглютинирует связанные с антителами эритроциты.

Лечение и профилактика

В тяжелых случаях желтухи следует производить *обменное переливание крови*, целью которого является *предупреждение повышения содержания билирубина до опасного для жизни уровня — 20 мг%*. Показания к переливанию должны быть тщательно обоснованы, ибо, с одной стороны, оно должно быть выполнено достаточно рано, а с другой — необходимо избегать ненужных переливаний; эта процедура не вполне свободна от риска, летальность при проведении переливаний достигает 1—5%.

Показания к переливанию определяются на основе ожидаемых изменений в уровне билирубина крови. Первый анализ крови должен быть сделан как можно раньше. Если известно, что мать уже иммунизирована, или если ребенок родится с признаками гемолитической болезни, анализ крови из пуповины обязателен. Если при этом уровень билирубина превышает 3 мг% и проба Кумбса положительна, то следует немедленно произвести обменное переливание. Если кровь из пуповины не исследовалась, но есть подозрение на гемолитическую болезнь, то необходимо определить уровень билирубина и гемоглобина в крови новорожденного и произвести пробу Кумбса.

По графику, приводимому на рис. 52, составленному на основании эмпирических данных, можно определить, является ли показанием для переливания прирост содержания билирубина в конкретном случае (по абсциссе отложен возраст в часах, по ординате — уровень билирубина сыворотки в мг%). Если полученные данные попадают в область «в переливании нет необходимости», то очень вероятно, что в ближайшие часы даже без переливания уровень билирубина не достигнет критических 20 мг%. Если данные попадают в «зону наблюдения», то через 6—12 часов необходимо снова определить уровень билирубина, а кроме того произвести другие необходимые анализы. Через 96 часов после рождения уровень билирубина в 20 мг% является показани-

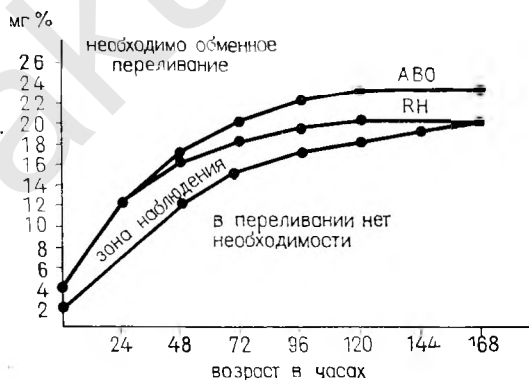


Рис. 52. Определение показаний к обемному переливанию крови на основе ожидаемых изменений в уровне сывороточного билирубина (по Polacek)
(Пояснения в тексте)

нием к переливанию только в том случае, если общее состояние больного требует этого. Положительная проба Кумбса и выраженная анемия говорят о необходимости переливания. Если проба Кумбса отрицательна, то прежде чем рекомендовать трансфузию, необходимо снова определить уровень билирубина. Высокий титр антител, обнаруженный в материнской крови, сам по себе не является показанием для переливания, но требует усиленного контроля за состоянием новорожденного. Непосредственно после проведения переливания, а затем через каждые 6—12 часов необходимо определять уровень билирубина в крови, число эритроцитов, а также содержание гемоглобина. После обменного переливания билирубин может поступать в кровь из межклеточной жидкости, поэтому его уровень может через некоторое время повыситься без дальнейшего гемолиза, но может повыситься в связи с прогрессирующим гемолизом. В необходимых случаях следует произвести повторное переливание.

При переливании через зонд, помещенный в пупочную вену, вводят Rh-отрицательную кровь. 180—200 мл/кг достаточно для замены около 95% крови новорожденного.

Используемая для переливания кровь должна быть не более трехдневной давности, величина pH в ней не должна быть ниже 6,5. Если pH крови донора был очень низким, при обмене значительного количества крови может развиваться тяжелый ацидоз; ацидоз и гемолиз вызывают выход калия из эритроцитов в плазму, приводя тем самым к гиперкалиемии. Для компенсации влияния лимоннокислого натрия, вызывающего гипокальциемию, после каждых 100 мл крови внутривенно вводят 1—2 мл глюконата кальция. К прочим опасностям, связанным с переливанием, относится воздушная эмболия, инфекция пупочных сосудов, тромбоз; поэтому при переливании должна соблюдаться максимальная стерильность, а после переливания в течение трех дней показана антибиотикотерапия. При переливании следует также следить за возможными кардио-респираторными осложнениями.

При несовместимости АВ0 следует вводить кровь 0 группы, причем она не должна содержать А—В антител. (Эритроциты 0 группы суспендируют в плазме крови группы АВ.) При высокой билирубинемии у новорожденных, превышающей 20 мг%, обменное переливание одногруппной крови производят даже в том случае, если несовместимости нет. При лечении малокровия новорожденных производят трансфузию крови в количестве, соответствующем степени изоиммунизации.

Важные данные по обоснованию *профилактических мероприятий* дает анамнез. Если дети от предыдущих родов страдали от гемолитической болезни и титр антител у матери повышен, то начиная с 37 недели беременности может быть показано прерывание беременности (родостимуляция) или кесарево сечение. Показания к родостимуляции зависят также от содержания билирубина в околоплодных водах, полученных с помощью амниоцентеза. Основным моментом профилактики является предупреждение Rh-изоиммунизации до или во время родов посредством внутримышечных инъекций антител.

В основе этого метода лежит факт, что предварительная инъекция специфических антител нейтрализует влияние антигена; таким образом, присутствие антигена не ведет к производству антител. К настоящему времени на убедительном материале показано, что если немедленно после первых родов мать получает внутримышечно инъекцию глобулина, содержащего анти-Rh, то это препятствует иммунизации Rh-отрицательной матери Rh-положительным плодом во время последующей беременности. Так, например, в одной из экспериментальных серий среди 15 детей, родившихся от второй беременности у матерей, непосредственно после первых родов подвергшихся влиянию описанного выше метода, не было ни одного случая гемолитической болезни, в то время как среди детей контрольной группы, матери которых не получили подобного лечения, у 6 из 15 новорожденных развилась гемолитическая болезнь.

Rh-иммуноглобулин можно получить в Государственном центре переливания крови. Он обязательно должен быть введен в случаях несовместимости непосредственно после первых родов.

ЖЕЛТУХА, ВЫЗВАННАЯ ВРОЖДЕННОЙ АТРЕЗИЕЙ ЖЕЛЧНОГО ПРОТОКА

Обструкционную желтуху отличает от гемолитических форм увеличение количества прямого билирубина в крови, билирубинурия, ахолический стул и отсутствие анемии. Дифференциация не всегда легка, так как вследствие незрелости процесса связывания билирубина при обструкционной желтухе новорожденных может быть также увеличено количество непрямого билирубина. Еще более затруднителен дифференциальный диагноз различных форм обструкционных желтух, так как нарушение оттока желчи может быть следствием не только врожденной атрезии желчного протока, но и гепатита различного происхождения.

Врожденная атрезия желчного протока — не очень редкая врожденная аномалия развития. Можно выделить два типа атрезии: 1. внепеченочную и 2. внутripеченочную атрезию. Внепеченочная атрезия имеет ряд разновидностей: в большинстве случаев отсутствуют все внешние протоки, в более легких случаях отсутствует только часть желчного протока либо он непроходим. При редкой внутripеченочной атрезии внешние желчные протоки развиты, но отсутствуют или не развиты печеночные ходы. При обеих формах развивается билиарный цирроз.

Клинически ведущим симптомом является желтуха, которая — в отличие от гемолитических форм — появляется только через несколько дней после рождения, напоминая вначале затягивающуюся физиологическую желтуху. Однако в последующие 2—3 недели картина резко меняется: кожа больного становится желто-зеленой, печень тверда и сильно увеличена; к этим явлениям может присоединиться также асцит. В связи с неполноценным перевариванием жиров замедляется развитие. Различные функциональные пробы печени в основном отрицательны, в крови обнаруживается высокая концентрация прямого билирубина, однако в начале повышенным может быть также непрямо́й билирубин и холестерин.

Точный *диагноз* без пробной лапаротомии или биопсии поставить трудно. При развитии описанной выше клинической картины, если за 10—12 недель наблюдения не последует спонтанного улучшения, то есть если уровень билирубина не снизится, показана лапаротомия или биопсия и холангиография. На основе результатов этих исследований решается вопрос об операбельности больного. К сожалению, в большинстве случаев осуществить соединение печени и двенадцатиперстной кишки не удастся.

Если больной неоперабелен, то *прогноз* плохой. Больные с атрезией внешних желчных протоков редко живут больше года. При атрезии внутренних печеночных ходов больные живут несколько дольше.

Довольно редко непроходимость желчных протоков может быть вызвана давлением *опухли*.

ЖЕЛТУХА, СВЯЗАННАЯ С ИНФЕКЦИОННЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ

Как в фетальный, так и в ранний период внеутробной жизни наблюдаются заболевания, протекающие с вовлечением печени и увеличением ее размеров. Среди внутриутробных инфекций следует упомянуть *цитомегалию*, *токсоплазмоз*, *сифилис*. Возможно, что вирусную природу имеет *гигантоклеточный гепатит*. При этом заболевании наряду с глубокими

деструктивными процессами в печени обнаруживаются клетки гигантского размера. Накопление прямого билирубина постепенно становится все более значительным, и функциональные пробы печени значительно изменены. Точный диагноз можно поставить только с помощью биопсии. Сепсис — особенно коли-сепсис, а также пупочный стафилококковый сепсис — также могут стать причиной желтухи уже в первые дни жизни. Аналогичные изменения появляются вследствие заражения вирусом *пузырчатого лишая*. При всех этих заболеваниях в крови обнаруживается присутствие прямого билирубина. Дифференциальный диагноз достаточно труден; он может быть поставлен на основе оценки прочих, внепеченочных признаков, а также цитологических, серологических и бактериологических анализов. Активность трансаминазы часто повышена.

ЖЕЛТУХИ, ВЫЗВАННЫЕ ЭНЗИМОПАТИЯМИ

В эту группу объединены различные заболевания, проявляющиеся желтухой различного происхождения; единственной общей чертой всех этих заболеваний является то, что желтуха — прямое или косвенное следствие врожденной энзимопатии. В практике могут встретиться следующие редкие заболевания:

Семейная негемолитическая желтуха (*болезнь Криглера—Найяра*). В основе этого заболевания лежит врожденный недостаток одного из энзимов — глюкуронилтрансферазы. В связи с этим дефектом даже при нормальном образовании билирубина вследствие недостаточной конъюгации с глюкуроновой кислотой концентрация непрямого билирубина в крови повышается. Часто без каких-либо признаков гемолиза развивается ядерная желтуха.

Недостаток глюкозо-6-фосфат-дегидрогеназы. При описании гемолитических анемий (см. стр. 328) рассматривается это заболевание, которое почти или совсем не встречается в Венгрии. У детей, родившихся с этой аномалией обмена, повышенный гемолиз может начаться уже в период новорожденности. В таком случае в результате перепроизводства билирубина и сниженной экскреторной способности печени может развиться тяжелая желтуха. Естественно, увеличивается концентрация непрямого билирубина и развивается тяжелая анемия, причем без каких-либо признаков несовместимости по АВ0 или резус-фактору.

Желтуха, связанная с врожденным сфероцитозом. Это заболевание встречается у новорожденных крайне редко. Его распознавание не представляет трудностей (см. стр. 326).

Желтуха при галактоземии. Дефект энзима первоначально вызывает нарушение обмена галактозы (см. стр. 199). Вследствие блока в обмене веществ накапливается промежуточный продукт — галактозо-1-фосфат, вызывающий повреждение печени, что проявляется в накоплении прямого билирубина, а затем циррозом печени.

МЕДИКАМЕНТОЗНАЯ ЖЕЛТУХА

Большие дозы водорастворимого синтетического витамина К вызывают усиление гемолиза. В результате излишнего образования и сниженной экскреторной способности печени непрямого билирубин накапливается в крови. Поэтому доза этого препарата не должна превышать 1—2 мг. Отдельные сульфонамиды, а также новобиоцин могут способствовать увеличению образования непрямого билирубина и повышению его концентрации в крови.

ГИПОГЛИКЕМИЯ НОВОРОЖДЕННЫХ

Более 30 лет известен тот факт, что уровень сахара в крови у новорожденных, и особенно у недоношенных, может быть настолько низким, что приводит к тяжелым последствиям, проявляющимся в более старшем возрасте. В последние годы было показано, что *часть случаев* гипогликемии у новорожденных также не безвредна, она представляет собой опасное состояние, которое при определенных условиях может привести к необратимым изменениям в нервной системе и даже к смерти ребенка.

Как мы видели на рис. 39, уже в первые часы жизни уровень сахара в крови новорожденных снижается до 50 мг%, а у недоношенных — до 40 мг%. При голодании уровень сахара еще более понижается, однако клиническая симптоматика появляется только, когда уровень сахара падает ниже 20 мг%.

Отметим, что речь идет об «истинном» сахаре или об «истинной» глюкозе, а не об определяемых по методу Хагедорна—Йенсена «общих редуцирующих веществах».

Гипогликемии, проявляющейся «симптоматическими» клиническими признаками, в основном подвержены следующие категории новорожденных: 1. дети с внутриутробной гипотрофией, 2. недоношенные с низким весом, 3. дети матерей, страдающих диабетом, 4. дети, родившиеся в глубокой асфиксии, 5. дети, которым было произведено обменное переливание крови.

Так как примерно 1/3 всех новорожденных с весом менее 2,5 кг составляют дети с внутриутробной гипотрофией, а у 6% этих детей обнаруживается симптоматическая гипогликемия, понятно, что именно эта категория новорожденных имеет наибольшее клиническое значение с точки зрения опасности гипогликемии.

У детей, родившихся от матерей, страдающих диабетом, *признаки гипогликемии* появляются уже в первые часы жизни, у других новорожденных — в первые 12—72 часа. Ранними признаками гипогликемии являются гипотония, тремор, беспокойство, нистагм, бледность. Наиболее частым и в то же время наиболее опасным признаком являются приступы апноэ: дыхание останавливается на полминуты и более, появляется цианоз, после нескольких беспорядочных вдохов дыхание снова несколько стабилизируется; но иногда, если помощь не оказана вовремя, может наступить смерть вследствие паралича дыхательного центра. Гипогликемические судороги (общие конвульсии) отмечаются только у половины больных.

Точный *диагноз* часто поставить не удается, так как аналогичная клиническая картина имеет место при внутричерепных кровоизлияниях, а также при респираторном дистресс-синдроме. Возможность гипогликемии следует подозревать прежде всего в тех случаях, когда данная симптоматика появляется у перечисленных выше категорий новорожденных. Уровень сахара в крови ниже 20 мг% и быстрое улучшение состояния после внутривенного вливания глюкозы подтверждают правильность диагноза.

Патогенез гипогликемии не совсем ясен. С уверенностью можно сказать, что определенную роль играет истощение запасов гликогена в печени. Мы уже отметили, что эти запасы создаются в последние недели беременности; поэтому естественно, что эти запасы у недоношенных и у детей с внутриутробной гипотрофией незначительны.

Создается неблагоприятная диспропорция (особенно у гипотрофированных детей) между весом, развитием функций печени, где происходит накопление гликогена, и деятельностью головного мозга, потребляющего практически только глюкозу. Гипоксия плода и новорожденного еще более снижает и без того незначительные запасы гликогена. В то же время, глюконеогенез голодающего новорожденного находится на весьма низком уровне; обмен веществ ориентирован скорее в направлении синтеза белков, нежели их сжигания. Количество сахара, производимого из белков, настолько ничтожно, что недостаточно для снабжения головного мозга. Гормональная природа этих процессов пока не совсем ясна: концентрация антагонистов инсулина — гормона роста и глюкокортикоидов — высока, в то же время мобилизация инсулина скорее замедлена, нежели ускорена. Вышесказанное не относится к новорожденным матерей, страдающих диабетом; в возникновении гипогликемии у детей определенную роль играет также гиперсекреция инсулина. *Паразитальная способность новорожденных противостоять гипогликемии* аналогична их резистентности к гипоксии — по-видимому, энергетическая потребность незрелого мозга ниже, нежели мозга взрослого. Другим возможным объяснением этого факта следует считать возможность мозга новорожденного утилизировать молочную кислоту и ацетоновые тела. Клиническая симптоматика появляется только тогда, когда эти потенциальные источники энергии истощаются.

Профилактикой гипогликемии служит относительно раннее начало кормления, ибо непосредственной причиной гипогликемии является голодание, то есть позднее начало питания (рис. 53). Принятое ранее «позднее» — через 48 и даже 72 часа после рождения — питание новорожденных с малым весом в настоящее время прекращено именно в связи с опасностью гипогликемии. Как только позволит состояние новорожденного, после пробной катетеризации, через 6 часов после рождения следует начать кормление; в первые 24 часа дают примерно 60 мл/кг женского молока. Если это невозможно, то необходимо назначить длительную внутривенную инфузию 10% глюкозы — примерно 100—150 мл/кг в течение 24 часов. У новорожденных, подверженных гипогликемии, необходим многократный контроль за содержанием сахара в крови. Быструю ориентацию дает «декстростикс».

Лечение. При лечении гипоксических состояний наряду с применением бикарбоната необходимо прибегать к длительным вливаниям глюкозы. При подозрении на симптоматическую гипогликемию необходимо сейчас же ввести внутривенно 5 мл 20% глюкозы, а затем перейти на длительное вливание 10% глюкозы — 100—150 мл/кг в течение 24 часов — и

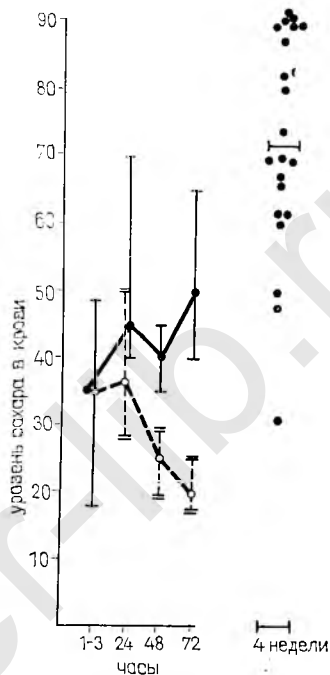


Рис. 53. Влияние раннего и позднего кормления на уровень сахара в крови (по данным Beard)

Данные, приводимые на левой стороне схемы внизу, показывают, что через 72 часа голодания уровень сахара в крови недоношенных снижается в среднем до 20 мг%. Имеются значительные индивидуальные различия: у некоторых новорожденных столь низкий уровень отмечается уже сразу после рождения или через 48 часов. Тяжелой гипогликемии можно избежать, если начать кормление через 24—36 часов после рождения. Данные, приводимые на правой половине схемы, говорят о значительных индивидуальных различиях в уровне сахара крови у недоношенных даже через 4 недели после рождения

как можно раньше начать кормление, постепенно увеличивая количество молока. В упорных случаях оправдана терапия преднизолоном, но ее не следует продолжать более 3—4 дней.

Прогноз зависит от того, когда установлен точный диагноз, а также от тяжести состояния. Церебральные осложнения могут иметь место только в запущенных случаях симптоматической гипогликемии. В тех случаях, когда низкий уровень сахара в крови не сопровождается клиническими проявлениями, необратимые поражения обычно не наступают. В связи с тем, что нераспознанная симптоматическая гипогликемия встречается довольно часто, ряд английских авторов придерживается того мнения, что частота церебральных поражений от гипогликемии соответствует частоте болезни Дауна. Однако церебральные поражения не всегда являются следствием гипогликемии, они сами могут быть ее причиной.

ИНФЕКЦИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ У НОВОРОЖДЕННЫХ

Течение инфекций у новорожденных обычно отличается более злокачественным характером, нежели у грудных детей. Отдельные заболевания, например стафилококковые и бактериальные инфекции, коли-энтерит, плазмоцеллюлярная пневмония, могут стать причиной опасных эндемий в отделениях для недоношенных и новорожденных. Другой группой инфекций в период новорожденности являются фетопатии, диаплацентарные заболевания плода. Встречаются также спорадические инфекции.

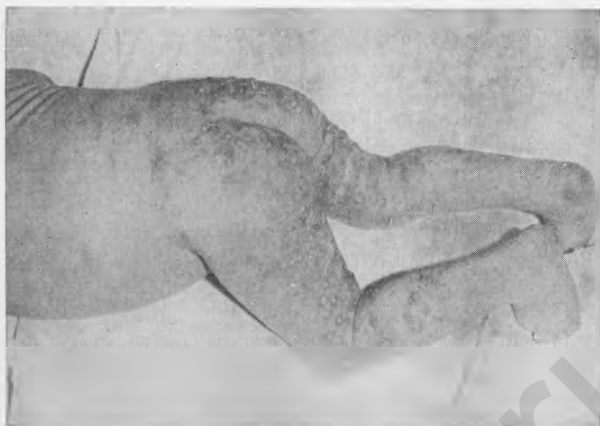
ПОСТНАТАЛЬНЫЕ, ЧАЩЕ — ВНУТРИБОЛЬНИЧНЫЕ ИНФЕКЦИИ

Стафилококковые и стрептококковые инфекции

Пиодермия новорожденных (*гнойничковые заболевания новорожденных*) встречается иногда спорадически, но большей частью проявляется как эндемия в родильных домах. Переносчиком инфекции является обслуживающий персонал, инфицированным могут быть белье, ванны, водяные краны, предметы обихода и т. д. Ликвидация инфекции затруднительна. Пиодермия появляется большей частью на второй неделе жизни, после выписки из родильного дома. На коже, нередко вокруг еще мокнущего пупка появляются окрашенные желтоватые пузырьки размером с горошину. Изменения кожи поверхностны, локализуются в эпидермисе. При разрыве пузыря можно видеть влажную нечувствительную поверхность. Гной из лопнувшего пузыря растекается по коже, распространяя тем самым инфекцию на другие части тела. Если уход осуществляется на соответствующем уровне, то появляется лишь несколько гнойных пузырьков и в течение недели заболевание проходит. В запущенных случаях новые пузыри появляются на шее, бедрах и животе (рис. 54). В еще более неблагоприятных случаях за гнойниками могут последовать абсцессы, флегмоны и различные генерализованные поражения: остеомиелит, пневмония, стафилококковый сепсис и т. д.

Причиной заболевания является заражение одним из видов стафилококка — *Staphylococcus aureus haemolyticus*, который, как и многие дру-

Рис. 54. Пiodермия у новорожденного
Двухнедельный ребенок



гие больничные микроорганизмы, может быть резистентным к антибиотикам.

Для профилактики можно использовать гексахлорофеновую присыпку в допустимой концентрации.

Лечение заболевания простое. Пузыри следует протереть смоченной в спирте ватой, что достаточно легко, а затем присыпать их содержащим антибиотики порошком, присыпкой. Лучшие результаты могут быть получены, если конкретный антибиотик выбран на основе определения резистентности к нему микроорганизмов. Если поражение распространилось, то во избежание сепсиса следует начать также общую антибиотикотерапию. Иногда происходит заражение набухших молочных желез, при этом набухание увеличивается, железы становятся красноватыми. Если несмотря на антибиотики пузыри расплавляются, их следует вскрыть.

Рожа в большинстве случаев начинается от пупка. Ее характеризует четко ограниченное, быстро распространяющееся покраснение кожи. Возбудитель рожи — стрептококк. Ранее грозное заболевание, рожа перестала быть столь опасной после появления антибиотиков; при введении пеницилина излечение может наступить через несколько дней.

Эксфолиативный дерматит новорожденных (дерматит Риттера) — тяжелое заболевание, вызываемое стафилококками или стрептококками, развивающееся на второй неделе жизни или несколько позже. На лице, а затем и на теле появляются



Рис. 55. Эксфолиативный дерматит новорожденных (болезнь Риттера)

Ребенок в возрасте 10 дней

пузыри размером с фасоль, которые увеличиваются в числе и размерах. В течение нескольких часов вырастают до размеров ладони ребенка. сливаются, а затем лопаются. Эпидермис отделяется от кориума. Влажная, красная, гиперемированная, а иногда и покрытая гнойниками кожа напоминает картину ожога. Эпидермис легко отслаивается, отстает при малейшем трении даже от казавшихся нормальными участков кожи (симптом Никольского, рис. 55). Общее состояние тяжелое, септическое, температура может быть очень высокой, не исключено развитие шока. Даже сейчас это заболевание следует считать весьма опасным для жизни. При лечении следует назначить большие дозы метициллина или другого антибиотика широкого спектра действия, а затем, когда это представится возможным, перейти на прицельную терапию антибиотиками. Вливаниями плазмы и изотонического раствора хлористого натрия с глюкозой компенсируют потери плазмы и жидкости.

Конъюнктивит может быть вызван различными инфекциями, чаще всего — стафилококком. Устойчивое воспаление может указывать на *дакриоцистит*, который довольно часто встречается у новорожденных, так как слезные протоки часто непроходимы. В таких случаях слезно-носовой проток следует расширить путем зондирования.

Плазмоцеллюлярная пневмония

Заболевание приводит к опасным больничным эндемиям, трудно поддающимся лечению. В основном поражает недоношенных и гипотрофированных детей. Так как латентный период заболевания длителен, оно не встречается у детей до шестинедельного возраста (см. стр. 422).

Инфекционные заболевания кишечного тракта

Среди причин эндемий встречаются вирусы и непатогенные бактерии (например, кишечная палочка, протей, синегнойная палочка), но основное место принадлежит *коли-бактериям*. Различные штаммы кишечной палочки могут стать причиной опасных эпидемий, протекающих с очень высокой смертностью в отделениях для новорожденных и недоношенных детей.

Коли-инфекциям в основном подвержены новорожденные, и особенно недоношенные дети в возрасте до трех недель. Среди особенностей заболевания, связанных с возрастом, можно выделить следующие:

1. для развития или распространения заболевания достаточно минимального числа бактерий;
2. заболеванию сопутствует тяжелый, быстро развивающийся, затяжной или рецидивирующий ацидоз, который может быть ликвидирован только в результате длительного (в течение многих дней) введения растворов бикарбоната натрия;
3. легко возникает коли-сепсис;
4. болезнь может принять затяжной характер и стать причиной тяжелой гипотрофии.

Одной из причин столь неблагоприятного течения заболевания у новорожденных, безусловно, является то, что новорожденные не обладают плацентарным иммунитетом по отношению к грамотрицательным бактериям, в сыворотке крови новорожденных практически нет иммуноглобулина М (макроглобулина, см. стр. 47).

Клинически заболевание, начинающееся жидким водянистым стулом, может привести к развитию очень тяжелого общего состояния уже в первые 24 часа; развивается шок, эксикоз, часто обнаруживается глубокое токсическое дыхание.

После длительных вливаний изотонического раствора NaCl и 10% раствора глюкозы, введения бикарбоната натрия, а также применения антибиотиков широкого и, по возможности, целенаправленного действия состояние больного, по крайней мере в начале лечения, почти всегда улучшается. Для недоношенных детей дозировка антибиотиков должна быть уменьшена в два раза по сравнению с дозировкой для грудных детей; в любом случае она не должна превышать 2/3 их дозы, так как в связи с более низкой фильтрующей способностью почек легко возникает слишком высокая концентрация их в крови. Хлорамфеникол недоношенным не назначают. Тяжелые случаи не поддаются лечению, если не обеспечивается постоянный контроль за величиной рН крови, так как с ацидозом связано ухудшение состояния; растворы бикарбоната натрия следует вводить в течение 10—14 дней. Средняя дневная доза бикарбоната натрия составляет 15 мэкв/кг, то есть более чем в два раза превышает обычную дозу для более старших грудных детей при тяжелом энтерите. Затяжное течение заболевания, сероватый цвет кожи, вздутый живот, снижение кривой веса, — все это является признаками коли-сепсиса.

В подобных случаях после смерти возбудитель инфекции может быть обнаружен также во внутренних органах. Другую опасность, особенно в хронических случаях и при гипотрофии, представляет спонтанная гипогликемия, которая появляется в форме приступов апноэ. В отдельных случаях встречаются также гангрена кишечника и его перфорация.

Для профилактики идеальным является создание отдельных палат для недоношенных детей и их родителей, в которых вероятность заноса инфекции значительно меньше, нежели в обычных отделениях для недоношенных и новорожденных крупных больниц, где нередко встречаются больные энтеритом. При этом, насколько позволяют конкретные условия, отделения для недоношенных должны функционировать как самостоятельные единицы: при них следует создать отдельную молочную кухню, выделить отдельного дежурного врача, отдельный персонал; большое внимание следует уделить белью, по возможности его следует стерилизовать отдельно. Чем больше штат обслуживающего персонала, тем выше вероятность занесения инфекции, иначе говоря, распространения ее сестрой или врачом при недостаточном мытье рук или несвоевременной смене халатов.

К сожалению, в большинстве детских больниц в Венгрии эти правила могут быть претворены в жизнь только отчасти. Важным является постоянный контроль за стулом обслуживающего персонала, находящихся в отделении и вновь поступивших больных. Однако даже при соблюдении наибольшей осторожности, даже при наличии самостоятельных отделений для новорожденных и недоношенных детей вне крупных детских больниц в эти отделения может проникнуть инфекция: новорожденный может заразиться от матери, носителя инфекции в родильном доме, в карете скорой помощи. Непременным условием профилактических мероприятий является постоянное повышение квалификации всего обслуживающего персонала, обучение, контроль за тщательным выполнением требований гигиены. Свежее грудное молоко до некоторой степени защищает от заражения. Для всех возрастов действительны гигиенические мероприятия, приводимые на стр. 571

Сепсис

Наиболее частыми причинами сепсиса являются стафилококки, стрептококк В и *E. coli*, причем не всегда возбудитель коли-энтерита.

Стафилококковый сепсис может начать свое распространение с инфицирования пупка, иногда — с пиодермии; в некоторых случаях ворота инфекции не удается обнаружить. В большинстве случаев заболевание начинается на второй неделе жизни. Признаками сепсиса являются: остановка кривой веса, плохое общее состояние, метеоризм, сероватый цвет кожи, иногда — желтуха, кровотечения, увеличение печени и селе-

зенки. Сепсис у новорожденных не всегда сопровождается высокой температурой и лейкоцитозом. Стафилококковый сепсис часто начинается с омфалита и тромбофлебита пупочных сосудов. Стафилококковая инфекция может вызвать также остеомиелит, пневмонию, эмпиему и менингит.

Общие признаки **коли-сепсиса** аналогичны описанным выше признакам стафилококкового сепсиса. Входными воротами инфекции является кишечник. Заболевание часто вызывает только общие симптомы, и локализацию инфекции обнаружить не удается. Довольно типичным локальным проявлением служит менингит. Коли-менингит является самым частым видом бактериальных менингитов у новорожденных. Тот факт, что непатогенные бактерии, являющиеся элементом нормальной флоры кишечника (при искусственном вскармливании), могут стать причиной сепсиса или менингита в первые 10–14 дней жизни, объясняется отчасти отсутствием иммуноглобулина М. Диагностировать менингит у новорожденного — задача нелегкая. Обычно отмечается выбухание родничка, иногда менингит начинается с появления судорог, другие признаки могут появиться позже. При малейшем подозрении следует произвести люмбальную пункцию.

Лечение. Показано внутримышечное и внутривенное применение антибиотиков широкого спектра действия, а по возможности — целевых, трансфузии крови и витамины. При наличии очагов септицемии, остеомиелита, пневмонии и менингита показаны мероприятия согласно классическим принципам лечения этих заболеваний.

Прогноз серьезен, но не безнадежен.

Инфекции Коксаки

Эти инфекции могут эпидемически распространяться в отделениях для новорожденных.

ИНФЕКЦИОННЫЕ ФЕТОПАТИИ И ЭМБРИОПАТИИ

В последние десятилетия стал известен ряд тяжелых врожденных инфекционных заболеваний, которые часто не вызывают никаких патологических признаков у матерей, но диаплацентарно поражают плод. Признаки этих заболеваний у новорожденных очень тяжелы: общее септическое состояние, кровотечения, гепатоспленомегалия, а также признаки поражения мозга.

Токсоплазмоз. Токсоплазмоз новорожденных является фетопатией. Во время беременности токсоплазма попадает через плаценту от зараженной матери в организм плода. Возможные последствия заражения токсоплазмозом таковы:

1. мертворождение,
2. рождение недоношенного ребенка с множественными патологическими признаками (тромбопеническая пурпура, гепатоспленомегалия, желтуха, признаки поражения нервной системы),
3. рождение внешне нормального ребенка, у которого в грудном возрасте развивается гидроцефалия, судороги, появляется отставание в

умственном развитии, катаракта, микрофтальм, хориоретинит. Примерно в половине случаев на рентгенограмме черепа видны очаги обызвествления.

Заболевание может закончиться летальным исходом либо тяжелыми мозговыми поражениями. Можно предположить, что токсоплазмоз является причиной более поздней эпилепсии или идиотии.

Диагноз. У всех новорожденных и грудных детей с пурпурой, желтухой, родившихся с увеличенной печенью и селезенкой, отстающих в развитии, у детей с гидроцефалией и с поражениями глаз можно подозревать вероятность токсоплазмоза. Отрицательная проба Сейбина—Фельдмана (см. стр. 590) исключает возможность токсоплазмоза. Однако положительная реакция в связи с плацентарным переносом пассивных антител является достоверным признаком заболевания только после четвертого месяца. В свежих случаях паразит может быть обнаружен непосредственно в крови и ликворе. Существенную помощь в постановке диагноза может оказать рентгеновское исследование.

Лечение (см. стр. 590) не очень эффективно.

В целях профилактики предлагается систематическое серологическое исследование женщин. Некоторые авторы рекомендуют лечить матерей, у которых повышен титр антител.

Цитомегалия. Это заболевание, встречающееся у новорожденных, является фетопатией, вызванной заражением материнскими вирусами. В слюнных железах, а также в почках, мозгу и других органах обнаруживаются гигантские клетки, у которых увеличено ядро, а в цитоплазме содержатся оксифильные включения. *Клинически* ведущим симптомом является желтуха, сопровождающаяся гепатоспленомегалией, анемией и тромбопеническими кровотечениями. Иногда встречаются симптомы мозгового поражения и церебральные очаги обызвествления (рис. 56).

Диагноз in vivo затруднен; при подозрении на цитомегалию следует произвести анализ эпителия, выстилающего мочевые пути, на присутствие специфических гигантских клеток (рис. 57).

Дифференцировать заболевание следует от гемолитической болезни новорожденных, сепсиса, токсоплазмоза, врожденной краснухи. Специфического лечения нет; используют антибиотики, гаммаглобулин, преднизолон. Абсолютное большинство случаев заканчивается летально, некоторые больные выживают, но в основном имеют церебральные поражения.

Листерия. Это заболевание, проявляющееся у новорожденных, считают фетопатией. Грамотрицательные бактерии листериоза — *Listeria monocytogenes* — диаплацентарно заражают плод. Инфицирование матери остается незамеченным, но способствует преж-

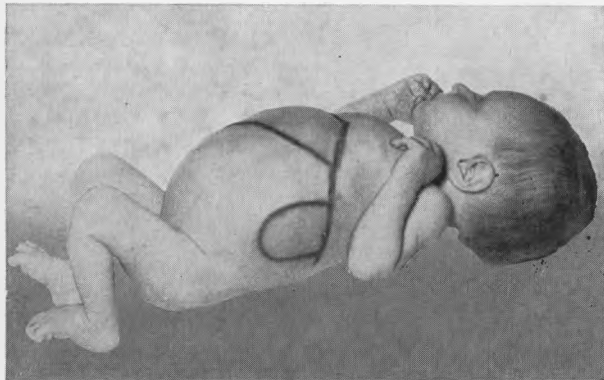


Рис 56. Цитомегалия

Трехдневный ребенок, вес — 2300 г. Гепатоспленомегалия, желтуха, кожные кровотечения



Рис. 57. Характерный осадок мочи при цитомегалии. Обнаруженные в осадке мочи внутриклеточные включения сделали возможным постановку прижизненного диагноза; такие клетки с включениями были обнаружены после смерти ребенка, последовавшей в месячном возрасте, в почках, легких, поджелудочной и слюнных железах.

двуремному рождению ребенка. Возбудитель инфекции часто обнаруживается у домашних животных, но эпидемиология заболевания не совсем ясна. Анатомически во внутренних органах находят очажки размером с булавочную головку — грануломы. Клиническими признаками заболевания являются цианоз, бронхопневмония, серозный менингит. Бактерии могут быть обнаружены в крови и моче. При лечении используют пенициллин и антибиотики широкого спектра действия.

Врожденная краснуха. В последние годы было показано, что внутриутробное заражение краснухой ведет не только к возникновению известных уже в течение более двадцати лет эмбриопатий, но и к проявлению заболевания при рождении. Вирус краснухи может быть обнаружен в выделениях из носовых пазух. Новорожденный может явиться источником заражения среды. Симптомы заболевания значительно более разнообразны, нежели описанные ранее. Кроме картины классической эмбриопатии (поражения глаз, сердца, органов слуха и мозга) у новорожденных могут быть обнаружены гепатоспленомегалия, тромбопенические кровотечения и изменения костей. Обычно в течение нескольких недель эти симптомы исчезают.

Врожденный сифилис. Врожденный сифилис в большинстве случаев является диаплацентарной фетопатией. Подробно это заболевание разбирается на стр. 602.

СПОРАДИЧЕСКИЕ ЭКЗОГЕННЫЕ ИНФЕКЦИИ

Столбняк новорожденных. Входными воротами инфекции является пупок. Встречается главным образом среди сельского населения. Возбудитель инфекции попадает на пупочную культю или на еще мокнувший пупок с рук ухаживающих за ребенком, куда — в свою очередь — он попадает с унавоженной землей при садовой или полевой работе. Благодаря улучшающейся гигиене это заболевание встречается у нас очень редко.

Характерный анамнез сразу вызывает подозрение на столбняк. Хорошо сосавший до того ребенок на 4—15 день жизни не берет грудь, не в состоянии раскрыть рот. При исследовании вследствие судорог жевательных мышц (тризм) рот трудно раскрыть даже шпателем. Выражение лица

весьма характерно: наморщенный лоб, судорожно сведенные губы, неподвижные глаза и рот, *risus sardonicus*. Развивается неподвижность, окаменелость всего тела, а затем появляются характерные судороги, в основном — как реакция на внешние раздражители. Они сопровождаются высокой температурой, но сознание сохраняется. Смерть наступает вследствие истощения и паралича дыхания. С лечебной целью вводят противостолбнячную сыворотку — 50 000 ед. и несколько миллионов единиц пенициллина. Кроме того, используют рассечение пупка или круговое обкалывание пупка сывороткой и пенициллином. Несмотря на эти мероприятия, смертность достигает 90%. Согласно данным Voda, смертность может быть снижена в два раза при трахеотомии, использовании препаратов кураре, комбинированных с искусственным дыханием.

Дифтерия пупка. В настоящее время встречается крайне редко. О возможности дифтерии следует думать при флегмонозном омфалите. При каждом серьезном воспалении пупка целесообразно произвести посев на дифтерийную палочку. При положительном результате вводят противодифтерийную сыворотку.

Молочница нередка у новорожденных. На слизистой оболочке рта появляются маленькие белые пятнышки. Их можно легко снять, основание пятнышек не воспалено. При лечении весьма эффективен 20% раствор буры в глицерине. Проще всего несколько раз в день смазывать этим раствором пустышку ребенка. Хорошие результаты получены также при смазывании пиоктанином или 2% раствором ляписа.

ОСОБЕННОСТИ НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ И УХОД ЗА НИМИ

Определение недоношенности. Каждого ребенка, который родился с весом 2500 г или менее, регистрируют как недоношенного. Так как единственным критерием доношенности является вес при рождении, в группу недоношенных попадают также родившиеся с малым весом, но зрелые или почти зрелые по времени внутриутробного развития новорожденные, т. н. внутриутробно гипотрофированные (см. стр. 154). Это определение по малому весу объединяет в одну группу крайне разнородные категории детей. Разнородность этой группы становится очевидной уже при первом взгляде на данные, демонстрирующие смертность недоношенных различных весовых категорий (см. таблицу 1).

Вполне естественны различия в соматической стабильности недоношенных с различным весом: дети с весом более 2 кг довольно хорошо справляются с нагрузками и различными вредными факторами, в то время как новорожденные с меньшим весом в аналогичной ситуации почти беззащитны. Также очевидно, что специфическая смертность среди недоношенных определяется долей отдельных весовых категорий среди всех недоношенных. Два фактора, связанные с недоношенностью, наиболее значительно влияют на общие показатели смертности в грудном возрасте: 1. общее число недоношенных среди всех живорожденных, 2. распределение весовых категорий среди недоношенных. В Венгрии одной из наиболее сложных проблем последних лет является резкое увеличение числа недоношенных детей, что сильно замедляет дальнейшее снижение смертности в грудном возрасте.

Подробное обсуждение **причин и профилактики недоношенности** выходит за рамки данной книги. Безусловно, что напряженный темп жизни больших городов, неблагоприятное экономическое и гигиеническое положение матерей, отклонения в состоянии здоровья, слишком юный или слишком пожилой возраст способствуют рождению недоношенных детей. Определенная роль принадлежит также предыдущим абортам.

Высокая частота рождаемости недоношенных детей имеет большое значение не только в связи со смертностью в грудном возрасте. Среди недоношенных детей значительно чаще отмечаются пороки развития, а также гипоксия, кровотечения, гипогликемия, ядерная желтуха и другая патология, являющаяся причиной необратимых поражений мозга. Таким образом, высокая частота рождаемости недоношенных детей связана с целым рядом медицинских, демографических, экономических и социальных проблем.

Особенности строения тела недоношенных детей. Кожа недоношенного ребенка мягкая, нежная, вначале красноватая, а затем — в связи с затянувшейся желтухой — оранжевая, покрыта пушком. Подкожная жировая ткань развита слабо, у недоношенных с меньшим весом почти отсутствует. Вследствие относительно больших размеров мозга голова довольно велика. Ушные раковины очень мягкие, складки почти не выражены. Ногти не достигают края ложка пальцев. Яички не спустились в мошонку, у девочек большие половые губы зияют, виден клитор, малые половые губы. Плач очень слабый, однако движения конечностей выражены хорошо. Дыхание часто периодическое: короткие перерывы сменяются ускоренным, а затем замедленным дыханием. Это является физиологическим признаком, однако более длительные периоды апноэ с цианозом, втягиванием грудной клетки и стонущим дыханием могут быть проявлением серьезных патологических состояний.

Среди основных причин **низкой сопротивляемости недоношенных детей** можно выделить следующие: большая частота пороков развития, подверженность кровотечениям, гипоксии, расстройствам дыхания, желтухе, гипогликемии, ацидозу, позднее — анемии, рахиту; слабо выраженные рефлексы сосания и глотания, подверженность аспирации, лабильность терморегуляции, большая подверженность и меньшая резистентность по отношению к инфекциям.

Подчеркнем еще раз уже отмеченное выше положение: целый ряд заболеваний новорожденных имеет место почти исключительно у недоношенных детей. Например, формирование тяжелой формы желтухи без несовместимости по группе крови, болезнь гиалиновых мембран, отчасти — гипогликемия, плазмоцеллюлярная пневмония и, в основном, фетопатии.

Уход за недоношенными детьми. Основной целью мероприятий по уходу является создание таких условий, при которых учитываются вышеотмеченные физиологические особенности недоношенных детей, осуществляется защита слабо сопротивляющегося организма от различных перегрузок.

Необходимо полностью исключить возможность *инфекции*, поместить детей в более теплую среду, применить особую технику кормления; должен проводиться специальный контроль, направленный на предупреждение инфекций, гипотермии, гипоксии, гипогликемии, желтухи

и других опасных для недоношенных состояний. На должном уровне эти задачи могут быть разрешены только в специальных, хорошо оснащенных клиниках опытными врачами и добросовестным, достаточно квалифицированным обслуживающим персоналом.

Как уже было отмечено выше, наилучшим способом предупреждения инфекций является, с нашей точки зрения, создание особых отделений для недоношенных детей в родильных домах или особых клиниках для недоношенных. В больницах следует создать, по возможности, особые, изолированные отделения для недоношенных. Вход в подобные отделения

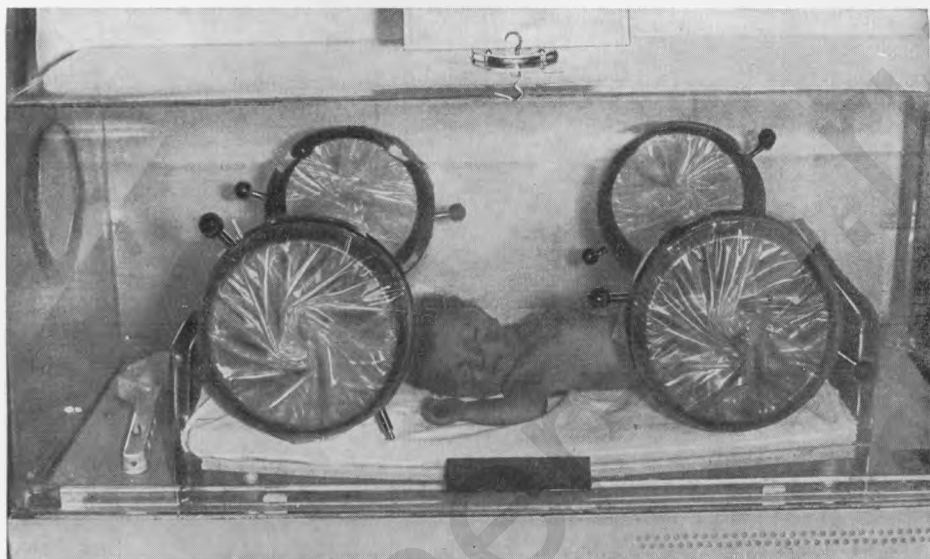


Рис. 58. Недоношенный ребенок, помещенный в инкубатор (кувез)

должен быть оснащен шлюзами-тамбурами, где переодевается и производит соответствующие гигиенические процедуры обслуживающий персонал.

Температура помещения должна соответствовать требованиям термонейтральной среды для недоношенных, то есть должна быть установлена в таких пределах, при которых потребляется минимальное количество кислорода и организм недоношенного ребенка не принуждается к химической терморегуляции. Для недоношенных, родившихся с весом менее 1000 г, оптимальной является температура около 34°C , для родившихся с большим весом — 32°C . При этом влажность воздуха должна поддерживаться в пределах 60–70%. Для создания оптимальной среды имеются два возможных пути: 1. создание отделений с искусственным кондиционированием воздуха и 2. использование индивидуальных инкубаторов (кувезов). Второй путь значительно проще, и результаты при этом не хуже, чем при помещении детей в отделения с искусственным климатом (рис. 58).

При нахождении во влажной теплой среде легче обеспечить постоянную температуру тела, близкую к 36°C ; цвет кожи говорит об улучшен-

ном кровообращении, потребность в энергии меньше, почти обнаженный ребенок не ограничен в движениях; смертность снижается (рис. 59). Если нет возможностей для организации кондиционированного отделения или для помещения детей в инкубаторы, то следует содержать завернутого во влажные пеленки новорожденного в насыщенном паром помещении при температуре 24—25°С, вокруг завернутого ребенка следует поместить обернутые фланелью согревающие сосуды (грелки).

В соответствии с температурой тела ребенка и его общим состоянием температуру среды постепенно снижают, и наконец ребенка переводят из кювеза в палату.

Показания для дачи **кислорода** в последние годы значительно ограничены. Раньше недоношенных содержали в кювезах при постоянной концентрации кислорода 40% и выше. Однако в дальнейшем было показано, что столь высокая концентрация приводит к вазоконстрикции незрелых сосудов сетчатки, эндотелиальные клетки пролиферируют, образуются новые сосуды и может произойти отслоение сетчатки. Это заболевание ятрогенной природы — *ретролентная фиброплазия* — может привести к слепоте. Поэтому в настоящее время кислород подается в кювез *только* в случае гипоксии (при болезни гиалиновых мембран, центральной гипоксии, пневмонии и т. п.); крайне редко, только при очень тяжелом цианозе концентрация кислорода превышает 40%, причем только на тот период, который представляется необходимым.

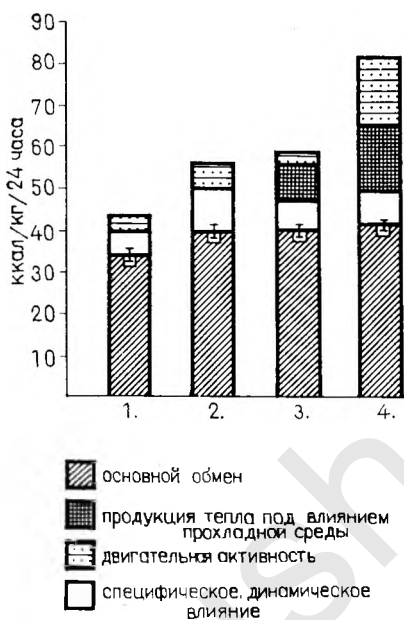


Рис. 59. Продукция тепла недоношенными под влиянием различных факторов (по Mestyán)

1. Недоношенный, находящийся в нейтральной среде, вскармливается материнским молоком; 2. недоношенный, находящийся в нейтральной среде, получающий искусственное питание; 3. завернутый в конверт недоношенный ребенок при комнатной температуре (20—22°С); 4. искусственно вскармливаемый недоношенный, полностью обнаженный. Температура среды — 28—29°С, для обнаженного недоношенного эта температура ниже нейтральной. Наименьшая продукция тепла и, соответственно, наименьшая потребность в энергии наблюдается у недоношенного ребенка, находящегося в нейтральной среде и вскармливается материнским молоком. Наибольшее производство тепла — у недоношенного, находящегося в прохладной среде и получающего искусственное питание

Питание недоношенных является одним из наиболее часто обсуждаемых вопросов, связанных с уходом. Целью при этом является приближение темпов прибавки в весе к тем, которые имеют место во внутриутробный период, но так, чтобы избежать связанных с кормлением осложнений, например аспирации, эксикоза, гипогликемии, ацидоза. Возникает вопрос: когда следует кормить ребенка, что давать ему и в каком количестве, чтобы достигнуть этой цели? Различные учебники дают различные ответы на эти вопросы. Среди возможных вариаций мы уделим внимание только тому способу кормления, который представляется нам наиболее правильным.

Значительная часть более крупных недоношенных, с весом около 2 кг, может быть приложена к груди; более слабым

детям следует давать сцеженное молоко из бутылки. Если рефлексы сосания и глотания угнетены или совсем отсутствуют, то кормление следует проводить через зонд. Введенные через нос или рот тонкие пластмассовые зонды могут оставаться 3—4 дня, таким образом можно избежать возможной травматизации ребенка при введении и извлечении зонда при каждом кормлении.

По вопросу о *времени начала кормления* ребенка было много сторонников т. н. позднего питания. Предполагалось, что начало вскармливания недоношенных с малым весом целесообразно отложить на 48 или даже на 72 часа. Это аргументировалось тем, что при позднем начале вскармливания уменьшается опасность аспирации. Противники позднего питания указывали на то, что длительное голодание стимулирует появление гипогликемии, гиперкалиемии, гипербилирубинемии и увеличивает начальную потерю веса. В настоящее время питание недоношенных детей с малым весом организовано согласно данным, приводимым в разделе, посвященном профилактике гипогликемии. Количество пищи следует постепенно повышать, ребенку в возрасте одной недели рекомендуется давать ежедневно 160—180 мл/кг жидкости с содержанием примерно 130 кал/кг/24 часа. Для того, чтобы избежать регургитации и аспирации, очень важно производить кормление как через зонд, так и из бутылки *очень медленно*, а недоношенным с очень низким весом кормление через зонд следует производить в виде капельного вливания.

Также много противоречивых мнений по вопросу об *оптимальном составе пищи*. Часть специалистов предпочитает пищу с низким содержанием белков, но есть сторонники введения больших количеств белка, и очень многие считают необходимым ограничить количество жиров.

В действительности благодаря крайне низкой толерантности к потребляемым белкам кривые веса у недоношенных детей, получающих от 2,4 г/кг до 8 г/кг, примерно одинаковы. По нашему мнению, оптимальное количество белка составляет примерно 3—4 г/кг. Если мы вспомним, что в течение последних 6—8 недель беременности плод удваивает вес и значительно увеличивает содержание азота в организме, то столь относительно высокое содержание белка в пище представляется необходимым. Если мы хотим создать условия для развития недоношенных детей, аналогичные несостоявшемуся периоду внутриутробной жизни, то потребность в белке в это время будет больше, нежели в любой другой период жизни. В то же время количество белка, превышающее 4 г/кг, не дает никаких физиологических или клинических преимуществ, но отягощает водный обмен, способствует максимальной концентрации мочи, повышает остаточный азот, способствует возникновению ацидоза. Многие авторы советуют ограничить *количество жиров*. Это связано с тем, что всасывание жиров у недоношенных детей, безусловно, хуже, нежели у нормальных новорожденных. Однако, несмотря на это, нам представляется целесообразным ограничиться обедненной жирами пищей (например, «Адапта для недоношенных»), так как при этом только чрезмерное количество белков может обеспечить необходимую калорийность. Боязнь жиров нам представляется преувеличенной: с одной стороны, по мере увеличения количества жиров в пище улучшается их всасывание, а с другой — временное увеличение количества жира в кале не представляет опасности. Расщепление лактозы в первые дни жизни также не столь эффективно у недоношенных детей, но расщепление сахарозы осуществляется удовлетворительно. Среди углеводов для обогащения искусственного питания мы используем дексмальтан, сахарозу или глюкозу. При невозможности организовать кормление грудным молоком предпочтительно давать гуманизированное молоко.

Резюмируя вышеизложенное, нам представляется наиболее оптимальной следующая организация питания недоношенных детей начиная с 10—14 дня жизни: 120—150 кал/кг в день, 180—200 мл/кг жидкости; 3—4 г/кг белка; остающаяся после вычета белковых калорий энергетическая потребность покрывается на две трети дексмальтаном и глюкозой (или сахарозой), а

остальная — жирами. Практически в течение первых 10 дней в возрастающем количестве вводится *грудное молоко*, затем энергетическая потребность покрывается на две трети грудным молоком, а на одну треть — составом «Адапта» или половинным, позднее 2/3 коровьим молоком, обогащенным 3% дексмальтаном и 5% тростниковым сахаром или декстрозой. Если нет возможности для вскармливания грудным молоком, назначают гуманизированное либо половинное, позднее 2/3 коровье молоко, обогащенное указанными углеводами.

Витамины мы рекомендуем давать в следующем порядке: витамин С — с двухнедельного возраста 50 мг в день, начиная с четвертой недели его комбинируют с внутримышечными инъекциями железа. Для профилактики рахита в двухнедельном возрасте дают либо ударную дозу витамина D, либо используют дробные дозы, что предпочтительнее.

НЕСООТВЕТСТВИЕ СРОКОВ БЕРЕМЕННОСТИ И ВЕСА НОВОРОЖДЕННОГО

Внутриутробная гипотрофия

Общепринятым критерием недоношенности является вес при рождении (менее 2,5 кг). Иным, возможно, более правильным критерием считают рождение ребенка от беременности продолжительностью менее 37 недель. Эти два критерия охватывают не совсем одну и ту же категорию новорожденных.

Среди детей, родившихся после периода внутриутробного развития продолжительностью менее 37 недель, определенная часть рождается с меньшим весом, нежели другие дети от аналогичной по длительности беременности. Эти новорожденные не только недоношены, но также внутриутробно гипотрофированы. Встречаются также новорожденные, внутриутробный период которых менее 37 недель, но вес более 2,5 кг, то есть по критерию веса эти дети не являются недоношенными. Часть этих детей рождается от матерей, страдающих диабетом. Среди зрелых новорожденных, родившихся от беременности продолжительностью 37–40 недель, большинство рождается с весом более 2,5 кг, однако значительная часть рождается с меньшим весом, и поэтому их относят к недоношенным, хотя в действительности они вполне зрелы, но отстали во внутриутробном развитии. Подобные дистрофированные новорожденные с малым весом встречаются также среди новорожденных, родившихся от беременности продолжительностью более 40 недель.

Статистический анализ, проведенный на большом числе недоношенных, показал, что среди детей, вес которых при рождении был менее 2,5 кг и которые по этому критерию были отнесены к недоношенным, примерно 1/4, а возможно, 1/3 родилась от беременности продолжительностью более 37 недель, то есть по этому критерию они относятся к зрелым новорожденным. Таким образом, всех новорожденных, родившихся с весом менее 2,5 кг, можно разделить на две группы: 1. зрелые новорожденные с меньшим весом, 2. истинные недоношенные. Дети первой группы рождаются от таких беременностей, при которых возникшее по каким-либо причинам нарушение питания плода препятствовало его развитию. Характеристика этих отставших в росте и развитии детей далеко не однозначна, можно встретиться с такими терминами, как меньшие по сравнению с ровесниками,

псевдонедоношенные, недоразвитые, дети с синдромом плацентарной дисфункции, а также дети с *внутриутробной гипотрофией*. Последний термин представляется нам наиболее правильным. В серьезных случаях внутриутробной гипотрофии вес тела отстает от среднего на 25—40%. Это можно характеризовать также тем, что у этих детей коэффициент внутриутробного развития меньше 0,75. Дети с внутриутробной гипотрофией характеризуются отсутствием подкожной жировой ткани, относительно большим головным мозгом; в то же время их печень и вилочковая железа меньше, меньше по размеру и другие паренхиматозные органы. Показано также, что зрелость нервной системы, гистологическое развитие легких и почек у них выше, нежели у истинных недоношенных с аналогичным весом при рождении.

Детей с внутриутробной гипотрофией можно разделить на две группы. Новорожденные, у которых вес и рост уменьшен примерно в одинаковой степени, которые гипопластичны, соответствуют дистрофическому типу внутриутробной гипотрофии. Предполагается, что в данном случае имеет место хроническое нарушение плацентарного питания. У детей другой группы вес значительно отстает от роста, они производят впечатление более худых и соответствуют атрофическому типу внутриутробной гипотрофии. Причиной этой более тяжелой формы является подострое нарушение плацентарного питания.

Внутриутробная гипотрофия представляет *важную клиническую проблему*. Перинатальная смертность у детей с внутриутробной гипотрофией значительно выше, нежели среди здоровых новорожденных с аналогичной длительностью периода внутриутробного развития. Они подвержены гипотермии, легочным кровотечениям, симптоматической гипогликемии, асфиксии; однако среди них, в отличие от истинных недоношенных, редко встречается болезнь гиалиновых мембран. Часты различные пороки развития, однако остается открытым вопросом, что является первоначальным: порок развития или внутриутробная гипотрофия.

Причиной гипотрофии, вообще говоря, является уменьшение количества питательных веществ, поступающих в плаценту или проходящих через нее. Искусственно вызванное ограничение плацентарного кровообращения вызывает тяжелую гипотрофию у эмбрионов крыс (рис. 60). Кроме того,

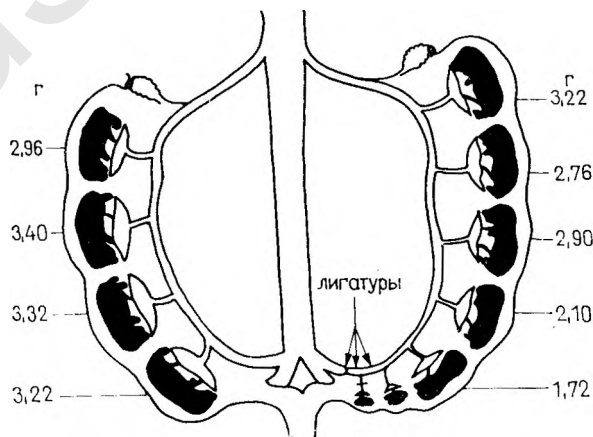


Рис. 60. Ограничение плацентарного кровообращения посредством наложения лигатур ведет к внутриутробной атрофии плодов крыс (по Wigglesworth)

в опытах на животных показана роль простого голодания, однако у человека этот фактор следует принимать во внимание только при исключительных условиях.

В развитии гипотрофии может играть роль меньший вес плаценты, ее анатомическое повреждение или ишемия, например, в связи с токсикозом матери. У близнецов недоразвитие части плаценты или плацентарные анастомозы приводят к внутриутробному трансфузионному синдрому, что может стать причиной недоразвития одного из плодов.

ПЕРЕНОШЕННЫЕ НОВОРОЖДЕННЫЕ

Переношенный ребенок кажется старше и живее, нежели нормальный новорожденный, его ногти и волосы длиннее, кожа часто избыточна и суха, слезает на больших участках, пушком она не покрыта. Переношенность неоднократно сочетается с внутриутробной гипотрофией; при переношенности начинают играть роль дегенеративные процессы в плаценте, которые уменьшают снабжение плода кровью, кислородом и питательными веществами. Переношенность свыше 3 недель в связи с указанными причинами, по-видимому, протекает с повышенной смертностью новорожденных.

ДЕТИ МАТЕРЕЙ, СТРАДАЮЩИХ ДИАБЕТОМ

Новорожденные матерей, страдающих диабетом и предиабетом, отличаются большим весом, нежели дети здоровых матерей. Они толсты, коренасты; их лица напоминают лунообразное лицо больных, подвергшихся терапии кортикоидами. Перинатальная смертность среди них высока, однако поздний прогноз хороший. Они подвержены ранней тяжелой симптоматической гипогликемии и респираторному дистресс-синдрому. Истинная причина этого не совсем ясна, но, безусловно, речь идет о гормональной дисфункции. Содержание инсулина в крови повышено. У таких новорожденных следует определять уровень сахара в крови и рано начинать кормление. При возбужденности, появлении нистагма, бледности, апноэ или судорог следует немедленно начать длительные вливания глюкозы. Подверженность гипогликемии на 4—5 день ослабевает.

Надежных методов профилактики этой фетопатии нет, но, безусловно, она реже встречается среди детей, матери которых достаточно тщательно подвергались соответствующему лечению.

ИНТЕНСИВНАЯ ТЕРАПИЯ НОВОРОЖДЕННЫХ

В предыдущих главах подробно представлен тот факт, что в настоящее время в странах с развитым здравоохранением около 3/4 всей смертности в грудном возрасте приходится на период новорожденности. Были проанализированы причины столь высокой смертности, особое внимание было уделено тому, что величину смертности среди новорожденных определяет отношение недоношенных детей ко всему числу новорожденных, ибо смертность среди недоношенных во много раз выше смертности среди доношен-

ных детей. Было отмечено также, что среди выживших недоношенных детей очень высок процент поражений мозга.

Основные *мероприятия*, вытекающие из вышеизложенного, очевидны:

1. следует стремиться к уменьшению числа недоношенных детей,
2. наряду со снижением смертности среди новорожденных следует стремиться к предупреждению поражений мозга среди выживших.

Снижение числа недоношенных является в первую очередь задачей акушеров. Женщин, находящихся под угрозой рождения недоношенного ребенка или патологических родов, следует тщательно и систематически обследовать и соответствующим образом направлять их образ жизни и необходимое лечение.

Следующей задачей является профилактика внутриутробных и родовых повреждений и травм. Прогресс в этой области значителен. Прежде всего мы располагаем новыми диагностическими методами для распознавания возможности необратимых повреждений в период внутриутробной жизни или родов до их наступления. Из достижений антенатальной педиатрии упомянем, например, возможность регистрации ЭКГ плода, амниоскопию, амниоцентез, внутриматочное определение содержания O_2 и pH крови плода по методу Салинга. Вполне естественно, что эти новые возможности отнюдь не означают их использования во всех случаях. Они необходимы и оправданы только в случаях риска и в подавляющем большинстве случаев излишни. Другой важной задачей является немедленное распознавание и лечение адаптационных нарушений новорожденных. Так как часть этих нарушений формируется уже в период внутриутробной жизни или в первые минуты и часы жизни, то есть еще в родильном доме, то их устранение и интенсивная терапия является в значительной степени задачей акушерского учреждения. Никогда нельзя забывать, что судьба подобных новорожденных, в основном с малым весом, решается в значительной степени уже в самом начале; быстрота и правильность ухода существенно влияют на размеры ранней смертности, а также на формирование необратимых поражений. Смертность среди поздно и недостаточно энергично леченных недоношенных, несмотря на все принятые в учреждении для недоношенных меры, остается высокой; также высоким остается процент необратимых поражений мозга.

Идеальным местом нахождения отделения интенсивной терапии является родильный дом. Именно там должны быть приняты меры борьбы против внутриутробной или наступившей во время родов асфиксии, ацидоза; там нужно бороться с гипотермией и возможной гипогликемией. В идеальном случае эти мероприятия являются задачей педиатра, наблюдающего ребенка непосредственно после родов. Необходимо также оснащение подобных отделений соответственной лабораторной и реанимационной техникой и оборудованием. Так как небольшие родильные дома трудно обеспечить необходимым, специально подготовленным акушерским и педиатрическим персоналом, а также соответствующим оборудованием, то при ожидаемой недоношенности или патологических родах следует направлять беременных в более крупные центры, где имеются условия для интенсивной терапии. Направление недоношенных детей с малым весом, а также родившихся от патологических родов в соответствующие детские больницы возможно только после устранения острых нарушений. Транспортировка новорожденных также связана с рядом опасностей. Достаточно на-

дежную перевозку новорожденных можно производить только в машинах, оборудованных инкубаторами (кювезами), ручными респираторами, кислородным оборудованием, в сопровождении подготовленного персонала.

Результаты своевременно проведенной, базирующейся на знании патофизиологических основ интенсивной профилактики и терапии весьма ощутимы. Благодаря мерам, направленным на борьбу против ацидоза, на быструю регуляцию дыхания и кровообращения, реанимационным мероприятиям, защите от гипогликемии, контролю за уровнем билирубина и температурой тела почти в два раза удалось снизить смертность среди недоношенных по сравнению с тем уровнем, который имел место в 50–60-ых годах. Однако остается открытым очень важный вопрос: насколько увеличивается при этом число детей с необратимыми поражениями нервной системы.

Проведенное в последнее время исследование выживших после введенной в последние годы интенсивной терапии опровергло взгляды пессимистов. Среди выживших недоношенных детей было значительно меньше случаев умственных или соматических дефектов, нежели среди выживших в 50-ые годы. Таким образом, имеющиеся на сегодняшний день данные показывают, что современное ведение родов, терапия, правильный уход за новорожденными в весьма значительной степени снижают не только смертность среди недоношенных, но и количество необратимых поражений мозга.

БОЛЕЗНИ ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ

ОБМЕН ВОДЫ И ЭЛЕКТРОЛИТОВ

Жизненно важные химические и физические процессы происходят в системах жидкостей. Количество, состав и химические реакции этих «телесных соков» поразительно постоянны, хотя нагрузки со стороны внешнего мира изменяются. Согласно классическому определению Клода Бернара, именно это постоянство является «основным условием самостоятельной, независимой жизни».

КОЛИЧЕСТВО И СОСТАВ ЖИДКОСТЕЙ ОРГАНИЗМА

Значительная часть нарушений водно-солевого обмена представляет собой количественные проблемы, для понимания которых невозможно обойтись без сведений о количестве и составе жидкостей организма. Вода, которая составляет почти две трети веса всего тела, распределяется в трех секторах, разделенных мембранами (рис. 61).

Плазма крови (ее вес составляет около 5% веса тела) отделяется капиллярной стенкой от межклеточной (интерстициальной) жидкости (вес — 20% от веса тела), а последняя отделяется клеточной мембраной от внутриклеточной (интрацеллюлярной) жидкости (вес — 36% веса тела). Практически плазма крови и межклеточная жидкость являются растворами Na, Cl, HCO_3 ; там присутствуют, хотя и в незначительных количествах, но жизненно важные ионы K, Ca, Mg, P; кроме того, в плазме содержится 6–7% белка. Благодаря сходному химическому составу плазма и интерстициальная жидкость составляют функциональное единство — экстрацеллюлярную (внеклеточную) жидкость. Межклеточная жидкость подразделяется на мобильную, свободную часть ультрафильтрата плазмы, распола-

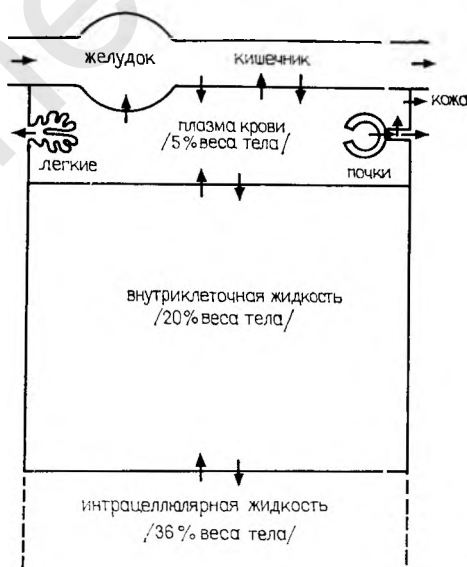


Рис. 61. Водные пространства организма (по Gamble)
(Пояснения в тексте)

гающуюся между клетками и капиллярами, и менее мобильную, находящуюся в соединительной ткани. Небольшое количество т. н. трансцеллюлярной жидкости находится в желудочно-кишечном тракте, синовиальных оболочках и в водянистой влаге глаза.

У живого существа величину отдельных пространств, занимаемых жидкостью, можно определить с помощью методов разведения с применением таких веществ, которые распределяются равномерно либо во всех жидкостях организма, либо только в экстрацеллюлярной жидкости, либо только в плазме крови. Кроме того, с помощью изотопов можно определить общее содержание натрия, калия и хлора в организме.

Физиологическая роль экстрацеллюлярной жидкости. Экстрацеллюлярная жидкость является той внутренней средой, в которой живут клетки. Плазма крови образует большую транспортирующую систему, которая питает клетки и уносит продукты обмена веществ. С внешней средой — через желудочно-кишечный тракт, легкие, кожу и почки — связана только экстрацеллюлярная система. Другой жизненно важной функцией экстрацеллюлярной жидкости является поддержание нормального количества плазмы крови и тем самым — обеспечение кровообращения. При потере воды вода из этого резерва направляется в плазму, при избытке — из плазмы отводится в это пространство. Накопление или потеря электролитов также отражаются на ионном соотношении не только плазмы, но и всей экстрацеллюлярной системы. Таким образом, принимая на себя нагрузки, экстрацеллюлярная система *обеспечивает* оптимальные условия для жизнедеятельности клеток.

Внутриклеточная жидкость. Основным различием в структуре электролитов в этих двух больших системах жидкостей является то, что в клетках содержатся в основном калий, фосфаты и белок; ионы хлора в большинстве клеток почти полностью отсутствуют, концентрация натрия низка.

ДИНАМИКА ЖИДКОСТЕЙ В ОРГАНИЗМЕ

Специфическое распределение ионов в экстра- и интрацеллюлярной системах представляет собою динамическое равновесие: из экстрацеллюлярной жидкости, где концентрация натрия высока, он постоянно поступает в клетки, однако энергия, выделяющаяся при метаболических процессах, «высасывает» из клеток столько же натрия, сколько его проникает туда. Нарушение нормальной жизнедеятельности клетки парализует *натриевый насос*: калий выходит из клеток, и натрий занимает его место.

Жидкости организма не застаиваются в анатомических пространствах, в них постоянно протекают интенсивные процессы внутреннего обращения: фильтрационные, секреторные, диффузионные и осмотические. Гидростатическое давление крови вытесняет из артериальных капилляров жидкость, которая через лимфатические пути и венозные капилляры попадает вновь в венозную систему. Кроме этого перикапиллярного круговорота имеется иной, очень важный кругооборот между плазмой крови и кишечным трактом. У взрослого из плазмы в верхние отделы пищеварительного тракта за сутки выделяется 8 л соледержащих жидкостей: слюны, желудочного сока, желчи, панкреатического и кишечного сока.

Эти жидкости всасываются в нижних отделах кишечника, не более 100 г в день выделяется с фекалиями.

Еще большее количество жидкости циркулирует и движется через почки: ежедневно из 180 л гломерулярного филтратата только 1—1,5 л преобразуется в конечную (вторичную) мочу, остальная часть реабсорбируется в канальцах.

РЕГУЛЯЦИЯ КОЛИЧЕСТВА И СОСТАВА ЖИДКОСТЕЙ

Химическое строение пространств, содержащих жидкости, таково, что на нагрузки они прежде всего реагируют «сглаживанием». Наряду с этим начинаются более сложные регуляторные процессы, направленные в сторону возможно более полного восстановления равновесия. Эти системы работают по известному из теории информации принципу обратной связи. Автоматизм обеспечивается тем, что регуляторный характер определяется самим стимулом, приводящим систему в движение, точнее, малейшим отклонением от нормальных величин. Этот раздражитель улавливается рецепторами, которые возбуждают деятельность посредников — в большинстве случаев гормонов — в исполнительном органе, например в почечных канальцах. По устранении стимула рецептор получает об этом сообщение посредством обратной связи, и с прекращением действия раздражителя прекращается деятельность посредников и их синтез.

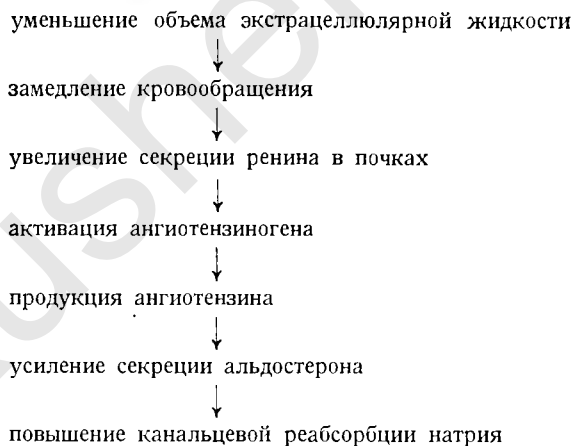
По данному принципу функционирует как *осмо-*, так и *волюморегуляция*. Концентрация натрия в плазме (осмотическое давление) регулируется системой антидиуретического гормона, находящегося под управлением гипоталамических осморорецепторов. Система обратной связи приводится в движение при изменении концентрации натрия, даже если отклонение от нормы невелико. Тот же стимул возбуждает гипоталамический центр жажды, что приводит к чувству жажды. Поэтому при гипернатриемии повышается потребление воды и понижается диурез; напротив, при гипонатриемии диурез повышается, ощущение жажды уменьшается и уменьшается потребление жидкости.

Эти корректирующие процессы продолжаются до тех пор, пока не установится физиологическая концентрация натрия, о чем рецепторы получают информацию. Таким образом, постоянство концентрации натрия поддерживается системой обратной связи в обмене натрия и воды; потеря натрия вызывает не гипонатриемию, а соответствующую экстрацеллюлярную потерю воды; задержка (ретенция) натрия вызывает соответственно ретенцию воды. Осморегулирующий механизм обратной связи, действующий при гипернатриемии, вызванной инъекцией гипертонического солевого раствора, схематически представлен на стр. 162.

Постоянство общего объема экстрацеллюлярной жидкости обеспечивается *системой волюморегуляции*. Короче говоря, осмотическая регуляция определяет прежде всего *общее содержание натрия* в организме: снижение объема экстрацеллюлярной жидкости возбуждает такие механизмы, которые приводят к почечной ретенции натрия, напротив, увеличенное количество экстрацеллюлярной жидкости приводит к усилению выделения натрия. Согласно уже описанному осморегуляторному принципу в обмене натрия и воды, ретенция натрия вызывает ретенцию воды, потеря же натрия — потерю воды. Стимулом для механизма обратной связи является изменение количества экстрацеллюлярной жидкости. Однако находящиеся в почечных клубочках объемные рецепторы регистрируют не непосредственно изменения объема, а их гемодинамические последствия, то есть изменения кровотока. На примере экзикоза можно схематически представить многоступенчатый процесс восстановления количества экстрацеллюлярной жидкости.



Объемная регуляция при эксикозе



Таким образом, ухудшение кровоснабжения возбуждает секрецию ренина в клетках юкстагломерулярного аппарата почек, в подобных случаях гистологически обнаруживаются гранулы, содержащие ренин. Ренин активирует ангиотензиноген плазмы, его преобразование в ангиотензин, который регулирует секрецию альдостерона, влияющего на выделение натрия почками. При улучшении кровоснабжения секреторные клетки почек дегранулируются, уменьшается производство ренина, а вслед за этим — секреция альдостерона; выделение натрия почками увеличивается.

Регуляция концентрации ионов водорода в крови и нарушения реакции крови

В классической клинической физиологии для характеристики кислотно-щелочного равновесия используются следующие параметры:

1. рН;
2. содержание бикарбоната и угольной кислоты, которые выражают в виде $p\text{CO}_2$ — парциального напряжения углекислого газа;
3. ионограмма, введенная Gamble, которая отражает содержание аниона бикарбоната.

Как известно, рН является отрицательным логарифмом концентрации ионов водорода, его величина определяется уравнением:

$$\text{pH} = \text{pK} + \log \frac{\text{ВНСO}_3}{\text{HНСO}_3}.$$

Значение рН крови очень стабильно, в норме оно колеблется между 7,35 и 7,45. Из приведенного очень показательного уравнения видно, что нарушения реакции крови — рН — могут наступить при первичных изменениях метаболического компонента рН, то есть в содержании бикарбонатов (ВНСO_3), либо в сдвигах респираторного компонента рН, то есть в содержании угольной кислоты (HНСO_3). Первые приводят к метаболическим нарушениям реакции, а вторые — к респираторным. Первичное снижение содержания бикарбоната вызывает метаболический ацидоз, а его увеличение — алкалоз. Первичное снижение концентрации угольной кислоты, например при гипервентиляции, повышает рН и вызывает респираторный алкалоз, первичное увеличение содержания угольной кислоты является причиной респираторного ацидоза. Уже при первом взгляде на приведенную формулу становится ясно, что величина рН зависит не от абсолютных значений, а от *соотношения* содержания бикарбоната и угольной кислоты. Поэтому величина рН может сохраниться нормальной даже в том случае, когда патологические процессы приведут к изменениям абсолютных концентраций бикарбоната, если, конечно, *содержание угольной кислоты претерпит компенсаторные изменения*. Таким образом, первичные респираторные нарушения могут быть компенсированы вторичными изменениями метаболического характера, а первичные метаболические нарушения — изменениями дыхания.

Можно убедиться, что при респираторном ацидозе снижение рН, вызванное первичной ретенцией CO_2 , может частично или полностью компенсироваться увеличением содержания бикарбонатов. Снижение рН при метаболическом ацидозе, вызванное первичным снижением содержания бикарбонатов, может быть компенсировано снижением содержания угольной кислоты, — таково происхождение общеизвестного ацидотического дыхания и гипервентиляции.

Метаболический компонент рН — содержание аниона бикарбоната — принято отражать на *ионограмме Гэмбля*. Основой этой безупречной в дидактическом отношении диаграммы является закон электронейтраль-

ности, то есть тот факт, что в миллиэквивалентном выражении содержание катионов равно количеству анионов (рис. 62). Рисунок показывает, что анион бикарбоната необходимо рассматривать в совокупности всех катионов и анионов: увеличение концентрации ионов хлора или органических кислот, снижение концентрации натрия сопровождается снижением уровня бикарбонатов, в то же время уменьшение содержания ионов хлора или увеличение концентрации натрия сопровождается повышением уровня бикарбонатов. Первое положение отражает состояние метаболического ацидоза, второе — алкалоза, если только речь не идет о компенсации первичных респираторных нарушений. Ордината графика

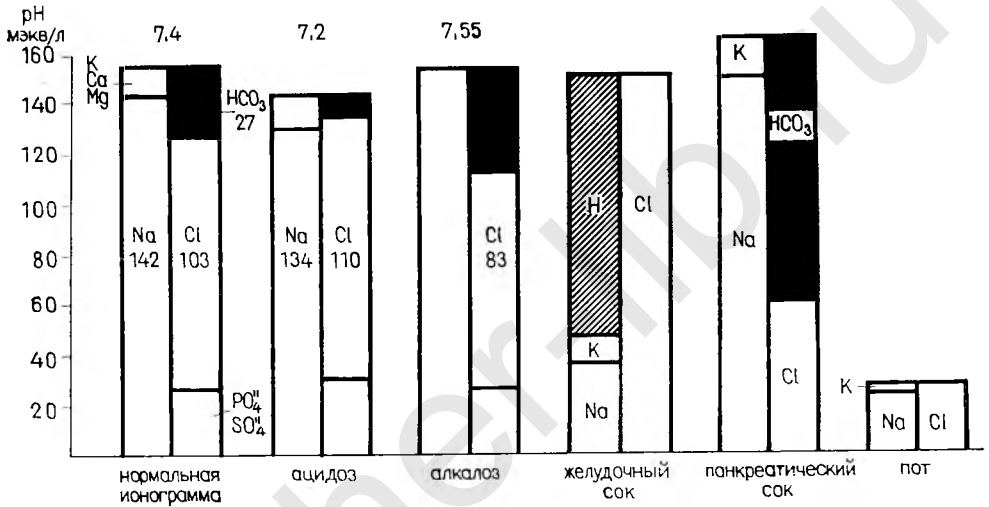
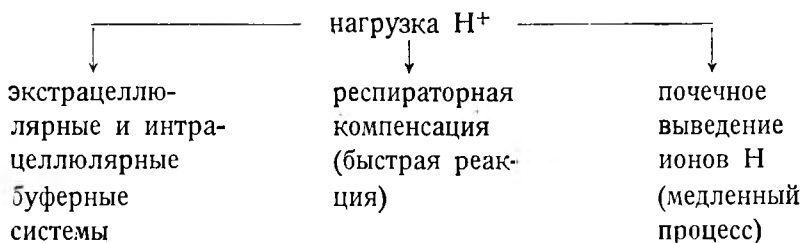


Рис. 62. Ионограмма плазмы крови и пищеварительных соков (Пояснения в тексте)

показывает величину осмотической концентрации, возможную гипо- или гипернатриемию. Однако величину возможной потери или ретенции натрия определить по графику нельзя, ибо эти изменения сопровождаются скорее сдвиги в водном обмене, а не изменения концентрации натрия.

По ионограмме пищеварительных соков можно определить, какие изменения вызывает их потеря в ионограмме крови. Так, например, вследствие того, что желудочный сок содержит больше хлора, чем натрия, а также некоторое количество водородных ионов, рвота является причиной гипохлоремии и алкалоза; в то же время понос становится причиной гиперхлоремии и ацидоза в связи с тем, что кишечный сок содержит больше натрия, чем хлора.

Защита против ацидоза. При острой кислотной нагрузке начинаются многосторонние процессы, ведущие к сглаживанию, а затем и устранению изменений, к восстановлению первичного равновесия. Эти процессы представлены на следующей схеме:



Химическая структура жидких сред организма способна служить немедленным буфером для производимых кислот. Сущностью буфера является то, что поступившие извне или образовавшиеся в процессе обмена веществ водородные ионы связываются в слабо диссоциирующие соединения, поэтому в жидкостях организма содержится значительно меньше свободных ионов H, нежели поступающих туда. Довольно значительная кислотная нагрузка, которая вызывает сдвиг реакции в простом водном растворе, почти не снижает рН буферных систем. Связывание введенных ионов водорода более чем наполовину происходит в интрацеллюлярной жидкости, ионы H⁺ заменяются ионами K и Na; связанные клеточными белками и фосфатами ионы водорода слабо диссоциируют, и этот процесс также направлен на компенсацию кислотной нагрузки. Во внеклеточной среде ведущая роль принадлежит бикарбонатной буферной системе.

Если введенное количество кислот настолько велико, что рН начинает снижаться, то в действие вступает *вторая защитная система* — легочная, которая компенсаторно снижает количество свободной угольной кислоты, приводя его в соответствие с уменьшенным количеством бикарбонатов (таблица 20).

Таблица 20
Нарушения реакции и их компенсация

	pH	pCO ₂	HCO ₃	
Респираторный ацидоз	↓	↑	↑	КОМП.
Метаболический ацидоз	↓	↓	↓	КОМП.
Респираторный алкалоз	↑	↓	↓	КОМП.
Метаболический алкалоз	↑	↑	↑	КОМП.

↓ = уменьшается
↑ = увеличивается

Механизмы наступающей при ацидозе гипервентиляции и отмечаемой при алкалозе гиповентиляции также построены на принципе автоматизма систем обратной связи, функционирование которых определяется физиологическими постоянными. Рецептором при этом является дыхательный центр, который уже при малейшем отклонении в величине рН приводит в действие эффекторный орган — легкие, которые корректируют изменения гипер- или гиповентиляцией. Эти механизмы немедленно выравнивают последствия кислотной нагрузки. Окончательное удаление излишних водородных ионов обеспечивается почками. Однако почечное выделение кислот является медленным процессом. Если бы в организме не было немедленных буферных механизмов и респираторной компенсации, то тогда даже обычные, ежедневные нагрузки кислотами сопровождались бы значительными колебаниями величины рН и ни один больной не вынес бы массивной кислотной нагрузки, например диабетического или кишечного ацидоза. Но только почки способны установить прочное и стабильное равновесие

— обеспечить гомеостаз. К тому же следует отметить, что буферные системы накапливают в организме ионы H, что вызывает глубокие изменения в жидкостных пространствах, а гипервентиляция требует дополнительных затрат энергии и усиливает потери воды через легкие. Таким образом, экстраренальные компенсаторные процессы сопровождаются новыми нефизиологическими состояниями.

В основе почечного выведения ионов водорода лежит их обмен в просвете канальцев на ионы Na и K. Эти катионы реабсорбируются в почках, в то время как ионы водорода выделяются в составе NaH_2PO_4 (титруемая кислотность), NH_3 , а также хлорида аммония — NH_4Cl . При обычной диете организм взрослого выделяет 70 мэкв водорода в день. Сумма экскреции NaH_2PO_4 и NH_4 определяет общее выведение ионов водорода.

Новые параметры. В заключении данного раздела следует коротко упомянуть о двух новых параметрах, используемых для характеристики состояния кислотно-щелочного равновесия. Ими являются предложенные Astrup стандартный бикарбонат и избыток оснований. *Стандартный бикарбонат* — это приведенное к нормальному, то есть равному 40 мм рт. ст., напряжению CO_2 , реальное значение содержания бикарбонатов в крови. Полученное таким образом значение исключает респираторный эффект, то есть изменения напряжения CO_2 , что позволяет получить отражение исключительно метаболической природы ацидоза или алкалоза. *Отрицательное* или *положительное* значение *избытка оснований* является показателем патологического накопления кислоты или щелочи, вычисленного по отношению ко всем буферным системам крови и выраженного в мэкв/л. Эти два параметра все более широко используются для контроля за терапией, так как их можно легко и быстро определить с помощью аппарата Аструпа.

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ И КЛИНИКА НАРУШЕНИЙ ВОДНО-СОЛЕВОГО ОБМЕНА

Патологические сдвиги в гомеостазе жидкостей организма могут наступить вследствие различных заболеваний, ведущих к нарушению нейроэндокринной регуляции.

В соответствии с основными видами нарушений патологические сдвиги в системах жидкостей можно подразделить на: 1. изменения объема, 2. осмотические нарушения, 3. сдвиги реакции среды, 4. ионные сдвиги. Вполне естественно, что часто эти нарушения появляются вместе. Гомеостатические изменения сопровождаются характерными клиническими симптомами, которые наслаиваются на проявления основного заболевания (кишечные инфекции, болезни почек, гормональные расстройства), причем нередко они бывают настолько тяжелы, что именно эти сдвиги, а не первичное заболевание решают судьбу больного.

ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ ОБЪЕМА ЖИДКОСТЕЙ

ЭКСИКОЗ И ЕГО ФОРМЫ

Неадекватные потери воды и соли придают характерную окраску состоянию дегидратации, поэтому целесообразно произвести классификацию различных форм эксикоза соответственно их происхождению (таблица 21).

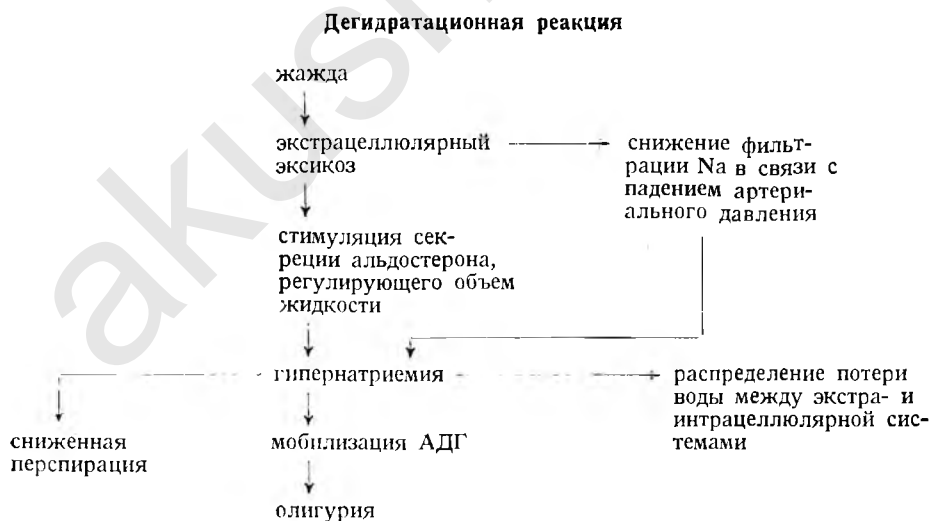
Подобная этиологическая классификация удовлетворяет одновременно физиологическим и клиническим требованиям.

Таблица 21
Различные формы эксикоза

Эксикоз с дефицитом воды	Эксикоз с дефицитом (потерей) соли	Переходные формы
а) уменьшенный прием воды б) увеличенная отдача воды 1. через легкие 2. через почки	а) желудочный б) энтеральный в) почечный г) кожный	эксикоз с потерей соли + усиленная отдача воды
вызывают эксикоз	эксикоз	

Эксикоз в связи с недостаточным поступлением жидкости

Эта форма характеризуется экстра- и интрацеллюлярным эксикозом, гипернатриемией, поздним появлением расстройств кровообращения, олигурией и сниженной неощутимой перспирацией. От недостатка воды защищает человека чувство жажды, появляющееся вследствие возбуждения центра жажды. Поэтому смерть от эксикоза вследствие недостаточного питья встречается у здоровых людей только в таких экстремальных условиях, как кораблекрушения, несчастные случаи в пустыне и т. д. Количество же воды, выпитой маленькими детьми, тяжело больными, а также больными с повреждениями мозга, определяется обслуживающим персоналом, поэтому если их потребность в воде не обеспечивается, может возникнуть эксикоз. При этом потеря воды происходит через кожу, легкие и почки, но потери соли нет. Совокупность механизмов, защищающих от быстрого развития эксикоза, приводится в виде схемы т. н. дегидратационной реакции.



Как видно из данной схемы, механизмы объемной и осмотической регуляции, то есть повышенная секреция альдостерона и антидиуретического гормона (АДГ), создают условия для замедления темпов потери воды: уменьшается диурез и неощутимая перспирация, а развивающаяся гипернатриемия осмотически притягивает воду из межклеточного пространства, разделяя потери воды между двумя жидкостными средами. Подобный процесс имеет ряд преимуществ: связанная с экстрацеллюлярным эксикозом, опасная для жизни недостаточность кровообращения наступает гораздо позднее только при значительном уменьшении объема экстрацеллюлярной жидкости. Тем самым создается возможность продления жизни человека, однако обусловленный гипернатриемией клеточный эксикоз протекает с неприятными последствиями: больного мучит нестерпимая жажда, слизистая высыхает, наконец, появляется жар, признаки нервно-психического возбуждения, иногда даже судороги.

Потери воды, связанные с гипервентиляцией. Как первичная, так и вторичная гипервентиляция, связанные с метаболическим ацидозом, в значительной степени увеличивают легочную отдачу воды. Так как выдыхаемый воздух насыщен водяными парами, то в том случае, если минутный объем дыхания увеличится в 5—6 раз по сравнению с нормальным, суточная потеря воды легкими у грудного ребенка может превысить 100 мл/кг. При первичной гипервентиляции наряду с эксикозом может возникнуть респираторный алкалоз.

Поскольку в подобном случае процессы компенсации ведут к уменьшению содержания бикарбонатов и гиперхлоремии, то характер изменений водно-солевого обмена у больного с эксикозом и гипервентиляцией может быть ошибочно принят за ацидотическое состояние, если в распоряжении врача находятся только данные о содержании бикарбонатов. В сомнительных случаях необходимо определить значение рН, которое при первичной гипервентиляции в связи с усиленной отдачей CO_2 повышено.

Нейрогормональный или истинный несахарный диабет. Это довольно редкое заболевание характеризуют полиурия, гипостенурия, полидипсия и быстро развивающийся эксикоз — без соответствующего увеличения потребления воды, а также эффект от введения пиррессина.

Этиология. Истинный или нейрогормональный несахарный диабет вызывается повреждением супраоптикогипофизарной системы. В некоторых случаях причинными факторами являются опухоли, травмы, воспаления, кровоизлияния, краниофарингеома, болезнь Хенда—Шюллера—Крисчена, метастазы опухолей, энцефалит. При идиопатических формах грубые анатомические повреждения обнаружить не удастся; иногда речь идет о доминантно наследуемом заболевании.

Клиническая симптоматика. Это заболевание встречается в любом возрасте. Ведущим признаком является полиурия, нередко начинающаяся совершенно неожиданно. Ведущим симптомом в раннем детском возрасте может быть недержание мочи и в любом возрасте — неприятная никтурия. Моча при этом жидкая, бесцветная, удельный вес — 1001—1005. Ее дневное количество зависит от количества вводимых, а точнее — выводимых веществ, то есть от количества потребляемых солей и белков. Наибольшее количество мочи, отмеченное у взрослого, — 43 л/сутки.

Столь значительный диурез вызывает второй кардинальный признак болезни — появляющуюся в связи с мучительной жаждой *полидипсию*.

Если больной удовлетворяет ее приемом соответствующего количества воды, то водный баланс сохраняется в состоянии равновесия. Но если в достаточной мере не удовлетворяют повышенную потребность в воде у грудных и маленьких детей, то появляются гипернатриемия, лихорадка, беспокойство, коллапс, возможно, судороги, и больной попадает к врачу с тяжелыми проявлениями *эксикоза в связи с недостаточным питьем*.

Диагностически важно определение удельного веса мочи, содержания натрия в плазме, а также числа эритроцитов в крови на фоне ограничения жидкости. Однако пробу не следует продолжать более 6 часов, ибо как показывает приводимый график, очень быстро наступает эксикоз (рис. 63).

Течение и прогноз несахарного диабета зависят от основного заболевания. Если оно само по себе не оказывает влияния на состояние ребенка, то с помощью соответственной терапии заболевание можно удержать в состоянии компенсации.

Лечение. Необходима постоянная заместительная терапия. Самым простым методом является применение высушенного *препарата гипофиза*: больной вдыхает две щепотки порошка через нос 2—4 раза в день. Менее

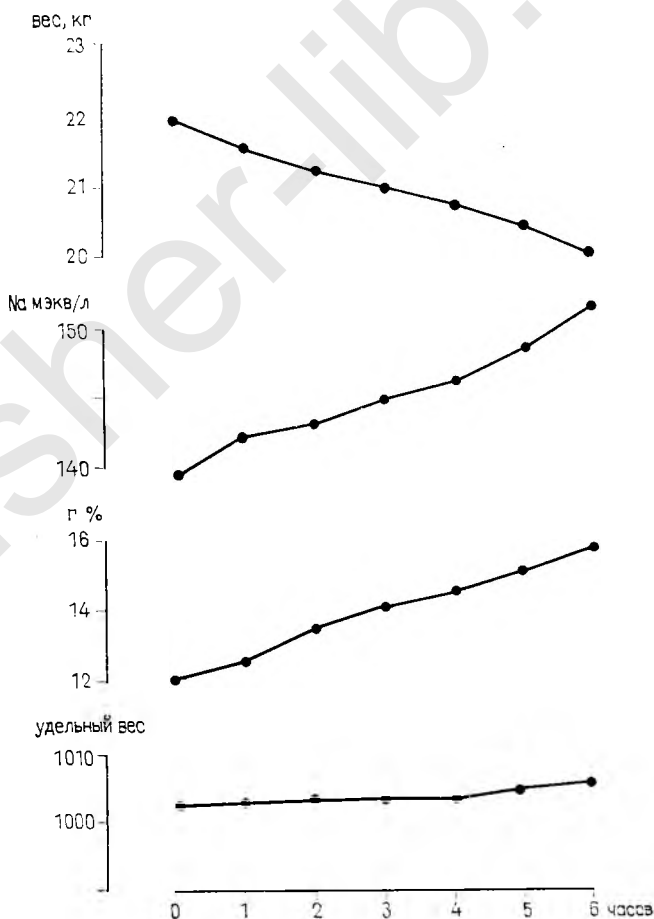


Рис. 63. Проба с сужением («жажда») у больного, страдающего несахарным диабетом

После шестичасового ограничения жидкости удельный вес мочи не повысился, ее количество не уменьшилось. Почечная потеря воды вызвала тяжелый эксикоз; вес тела уменьшился, содержание натрия в плазме и гемоглобина в крови резко повысилось, кровь стала более густой. У здорового ребенка после шестичасового ограничения жидкости эксикоз не развивается, удельный вес мочи повышается и уменьшается диурез

на все жидкости организма, а в первую очередь на сравнительно небольшую по объему экстрацеллюлярную жидкость. Поэтому потери воды и соли быстро приводят к развитию олигемической недостаточности кровообращения.

Развитие экстрацеллюлярного эксикоза при потере воды, сочетающейся с дефицитом натрия, показано на классической экспериментальной модели, разработанной Gamble (рис. 64). При постоянном отведении богатого солью панкреатического сока собаки, несмотря на неограниченное питье, выявляется дефицит воды, эквивалентный потере натрия. В течение длительного времени это не вызывает никаких реакций, за исключением прогрессирующей потери веса. Необходимые для секреции панкреатического сока соль и вода извлекаются из плазмы крови, однако в плазме в течение длительного времени нарушений не обнаруживается, так как потери компенсируются постоянным всасыванием необходимых веществ из межклеточной жидкости. Истощение мобильных фракций интерстициальной жидкости приводит к уменьшению количества плазмы вследствие дальнейших потерь соли и воды, о сгущении крови свидетельствует быстрое нарастание концентрации белка в плазме. Состояние неожиданно становится критическим: развивается олигемический шок.

Развитие дегидратации связано со срывом компенсации; увеличение количества теряемой воды до тех пор не приводит к эксикозу, пока поступление жидкости и немедленно вступающая в действие почечная регуляция способны поддерживать равновесие. Опасная для жизни недостаточность кровообращения наступает тогда, когда потеря натрия приближается к 10—15 мэкв/кг или когда величина потери экстрацеллюлярной жидкости достигает 8—10% от веса тела.

Среди симптомов острой, опасной для жизни ангидремической недостаточности кровообращения отметим следующие: гипократово лицо, цианотические губы, ногти; холодные конечности, падающее кровяное давление, легко сжимаемый частый пульс, сокращение границ сердца, нарушение сознания, сниженная деятельность почек, азотемия; тип дыхания изменяется в зависимости от реакции крови; в отличие от алкалоза, вызванного преобладанием рвоты, при ацидозе глубокое токсическое дыхание Куссмауля. В центральной точке изменений находится протекающий с гиповолемической застойной гипоксией шок (рис. 65).

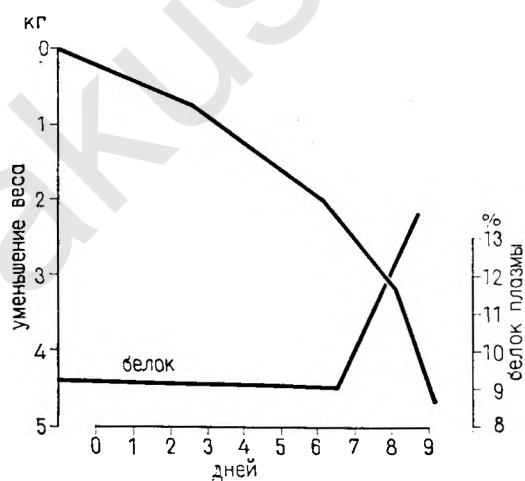
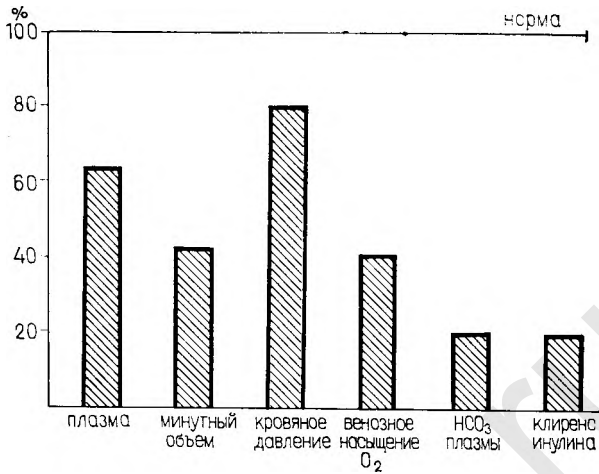


Рис. 64. Развитие эксикоза с потерей соли
(Пояснения в тексте)

Рис. 65. Гемодинамические сдвиги при эксикозе

Величина отдельных параметров показана в процентах к нормальному уровню, принятому за 100%. Шош носит гиповолемический характер: количество плазмы крови резко снижается, низкий минутный объем сердца вызывает застойную гипоксию в тканях, отражением этого является сниженное насыщение венозной крови кислородом. Последствиями нарушения кровообращения являются ацидоз (уровень бикарбонатов в плазме очень низкий) и экстра-ренальная недостаточность почек (резко понижен клиренс инулина)



Недостаток соли гастроинтестинального происхождения. Говоря о возникновении данной патологии, следует вспомнить об описании гастроинтестинального кругооборота соленой воды. Если полностью или частично нарушается реабсорбция пищеварительных соков (примерно 8 л раствора электролитов), например вследствие усиленной перистальтики, то при этом быстро развивается эксикоз, сочетающийся с потерей соли.

В действительности, этот кругооборот еще более значителен: в опытах с изотопами было обнаружено, что количество жидкости, обменивающейся между желудочно-кишечным трактом и плазмой крови, достигает 50 л в сутки. Действительно, был описан больной холерой, потеря жидкости у которого достигла 17 л в день, то есть в два раза превышала суточную продукцию пищеварительных соков. При тяжелейшем поносе потеря экстрацеллюлярной жидкости уже за 12 часов может превысить 10%, вследствие чего развивается опасная для жизни недостаточность кровообращения. Вполне понятно, что жизнь описанного больного холерой поддерживалась только благодаря постоянным и массивным вливаниям жидкости.

При упорной *рвоте* вследствие потери воды и натрия развивается эксикоз, а затем, в результате нарастающей потери хлора, а также ионов H⁺, — алкалоз.

При *поносе* типичными изменениями являются эксикоз вследствие потерь воды и натрия, а также гиперхлоремия и ацидоз, развивающиеся в результате значительных потерь бикарбоната и натрия и меньших — хлора.

Редкая патология (наследственная аномалия обмена веществ) — *врожденный алкалоз*, специфической особенностью которого является то, что содержание хлора в жидких фекалиях превышает концентрацию натрия (хлоридоррея). В отличие от других расстройств пищеварения при этом заболевании понос сочетается с выраженным алкалозом.

Классическими примерами **почечной потери соли** являются болезнь Аддисона (см. стр. 258) и различные формы врожденного адреногенитального синдрома с потерей соли. Кроме того, почечные потери воды могут наблюдаться также у больных сахарным диабетом, при котором глюкозурия оказывает влияние, аналогичное осмотическим диуретикам, вызывая потери воды и NaCl, причем натрий и калий связываются кетонowymi

телами. При отдельных формах хронической почечной недостаточности почка также теряет соли.

Секрет потовых желез — **пот** — представляет собою гипотоническую жидкость, однако при высокой температуре среды могут наступить серьезные потери соли. У человека, выполняющего тяжелую физическую работу при высокой температуре, образуется до 10 л пота в день.

Иначе обстоит дело при *панкреатическом фиброзе*, при котором содержание соли в поте высокое, а потовая жидкость становится почти изотоничной плазме крови; у больных детей в летнее время легко развивается дегидратация и шок (см. стр. 283).

ОТЕК

Отдельные формы отека рассматриваются в соответствующих разделах книги. Здесь мы приведем только современные рабочие гипотезы о механизмах возникновения отека.

Развитие отека — результат целого ряда взаимосвязанных явлений. Первичным процессом является усиленный переход жидкости из сосудистого русла в межклеточное пространство, что вызывается высоким венозным давлением (при сердечной декомпенсации, циррозе печени) либо сниженным вследствие гипопротейнемии коллоидно-осмотическим давлением крови (при нефрозе, белковой дистрофии; рис. 66).

Эту угрозу для нормального кровообращения регистрируют волюморецепторы как раздражитель (см. стр. 162) для последующего увеличения секреции, вначале

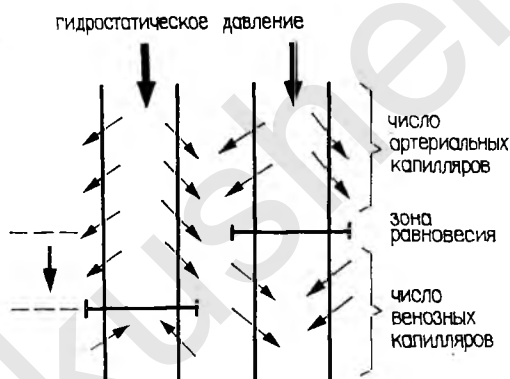


Рис. 66. Изменение перикапиллярного кругооборота жидкости при образовании отека (по Schade)

При нормальных условиях (см. правую сторону рисунка) в проксимальном капиллярном русле гидростатическое давление выше, нежели удерживающее воду коллоидно-осмотическое давление, поэтому вода вытесняется из капилляров (см. стрелки). В нейтральной точке эти две силы взаимно уравновешиваются. Коллоидное давление в дистальном русле капилляра превосходит гидростатическое, и направление движения жидкости изменяется. При отеке (см. левую сторону рисунка) нейтральная точка движения жидкости смещается в дистальном направлении. Причиной этого может быть или увеличенное гидростатическое или уменьшенное коллоидно-осмотическое давление

— альдостерона, затем — АДГ, что приводит к почечной ретенции воды и соли. Возникает парадоксальное положение: система регуляции объема стремится задержать воду и соли, хотя организм уже содержит избытки воды и солей. Для объяснения этого парадокса выдвинута довольно простая гипотеза, согласно которой биологическое назначение волюморегуляции заключается в обеспечении защиты от недостатка воды. Далее, как мы уже видели, не сам эксикоз, а его гемодинамические последствия являются тем стимулом, который приводит в движение систему регуляции объема (см. стр. 162). При эксикозе, после появления признаков недостаточности кровообращения, начинаются компенсаторные процессы ретенции воды и соли, направленные на улучшение кровообращения путем восполнения уменьшенного объема крови. Выпадение регуляции при развитии отека происходит потому, что реакция на сигналы рецепторов о нарушении кровообращения всегда одна и та же, какими бы причинами она ни вызывалась, и во всех случаях аналогична реакции на расстройству кровообращения при недостатке воды.

В генезе отека определенную роль играет динамическая недостаточность лимфообращения: лимфатические пути не в состоянии возратить в кровь большое количество жидкости, поступающей в межклеточное пространство (по Rusznyák, Földi, Szabó).

ГИПЕР- И ГИПОНАТРИЕМИЯ

Концентрация натрия и содержание воды в организме могут изменяться независимо, что приводит к гипер- или гипонатриемии. Следует подчеркнуть, что по величине концентрации натрия еще нельзя судить об общем содержании Na в организме. Гипернатриемия не всегда означает ретенцию соли, а гипонатриемия — ее недостаток: эти изменения концентрации отражают только сдвиги в соотношении содержания воды и соли.

Гипернатриемия. Если концентрация натрия превысит 150 мэкв/л, то говорят о гипернатриемии. Практически общим признаком всех форм гипернатриемии является клеточный эксикоз: повышение экстрацеллюлярной осмотической концентрации приводит к выходу воды из клеток.

Количество экстрацеллюлярной жидкости варьирует: 1. при гипернатриемии с глобальным эксикозом оно может быть понижено, 2. при гипертоническом увеличении объема экстрацеллюлярной жидкости — повышено.

Гипернатриемия с глобальным эксикозом проявляется как эксикоз вследствие недостаточного приема воды (см. стр. 167). Часто, например при поносе, несмотря на гипернатриемию имеет место дефицит натрия; только при потере соли, превышающей потери воды, развивается гипонатриемия.

Гипертоническое увеличение объема экстрацеллюлярной жидкости, при котором наряду с клеточным эксикозом развивается отек, почти во всех случаях является результатом ятрогении — перегрузки организма солью.

Клиническая симптоматика. Больной возбужден, лихорадит, его мучает сильная жажда, слизистые сухие, однако признаки внеклеточной дегидратации не выражены. В тяжелых случаях в клинической картине доминируют *церебральные симптомы*, судороги, нарушение сознания. При хронической гипернатриемии может отмечаться отставание в умственном развитии. Причиной церебральных нарушений являются повреждающие осмотические факторы, дегидратация клеток; в тяжелых случаях могут произойти кровоизлияния в мозговые оболочки или вещество мозга — *гипернатриемическая геморрагическая энцефалопатия*, которая развивается в результате особенно быстро наступившей гипернатриемии.

Гипонатриемия. При концентрации натрия в плазме ниже 135 мэкв/л говорят о гипонатриемии. Выделяют три основных типа: 1. гипонатриемия, обусловленная дефицитом соли, 2. острая гипонатриемия разведения, 3. хроническая асимптоматическая гипонатриемия.

Гипонатриемия в связи с дефицитом соли, или гипотонический эксикоз является самым частым типом. Ее клинические проявления соответствуют картине эксикоза вследствие недостатка соли. Вследствие гипонатриемии и разницы осмотического давления вода устремляется в клетки, поэтому внеклеточный эксикоз сочетается с интрацеллюлярным отеком.

Острая гипонатриемия разведения в большинстве случаев имеет ятрогенное происхождение. Ее причинами являются введение чрезмерно большого количества гипотонического раствора при эксикозе, шоке или послеоперационном состоянии, бесконтрольное применение диуретических препаратов при таких отечных состояниях, когда процессы ретенции воды

преобладают над регуляцией ионного равновесия; перегрузка жидкостью больных с анурией.

По существу, эти формы гипонатриемии разведения соответствуют состоянию экспериментальной водной интоксикации. В основе патофизиологических нарушений лежит гипотоническое набухание клеток. Его признаками являются головная боль, рвота, подергивания икроножных мышц, общие судороги.

С *асимптоматической гипонатриемией* можно встретиться при тяжелых формах гипотрофии. Особой, недавно описанной формой является гипонатриемия, связанная с избыточной секрецией антидиуретического гормона. Эта форма наблюдалась при карциноме легких, заболеваниях мозга. Несмотря на гипонатриемию, в моче обнаруживается натрий. При асимптоматической гипонатриемии отсутствует экстрацеллюлярный эксикоз и клеточный отек. Обе системы жидкостей настроены на низкую осмотическую концентрацию.

АЦИДОЗ И АЛКАЛОЗ

Механизмы патологических сдвигов рН и отдельные формы нарушений кислотно-щелочного равновесия были описаны в физиологической части. Эти данные будут дополнены описанием клинических проявлений и обсуждением их значения.

Метаболический ацидоз встречается при эксикозе, вызванном желудочно-кишечными заболеваниями, при шоке, диабете, уремии и нарушениях функции почечных канальцев.

Респираторный ацидоз обнаруживается в связи с гипоксическими состояниями новорожденных, при тяжелых пневмониях и эмфиземе.

Метаболический алкалоз развивается при рвоте, особенно в случаях пилоростеноза, при состояниях, протекающих с хроническим дефицитом калия, а также при бесконтрольном лечении ацидотических состояний.

Респираторный алкалоз обнаруживают в связи с первичной гипервентиляцией (см. стр. 85), а также иногда при пневмонии.

Ведущим признаком тяжелых степеней метаболического ацидоза является глубокое *токсическое дыхание*, которое появляется при снижении рН до 7,2 и

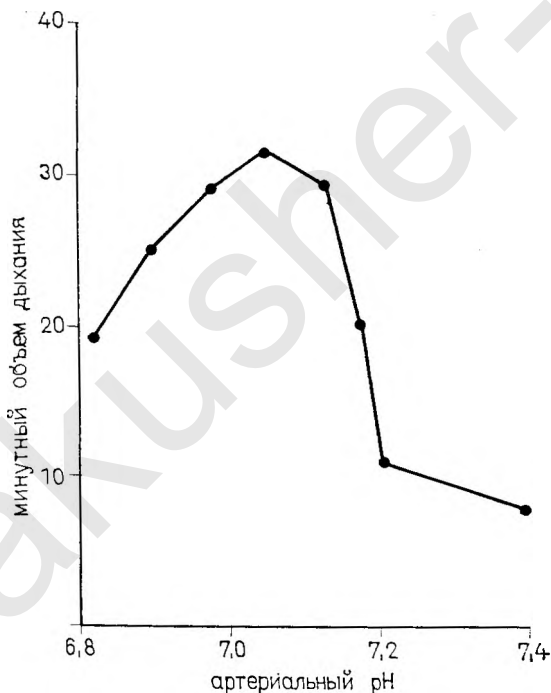


Рис. 67. Гипервентиляция при ацидозе (глубокое токсическое дыхание Куссмауля)

По оси абсцисс отложен рН артериальной крови, по оси ординат — минутный объем дыхания (пояснения в тексте)

достигает максимума при $pH = 7$; при этом минутный объем дыхания в 5—6 раз превышает нормальный. Если в этот момент не оказана помощь, то нарушается возбудимость дыхательного центра, снижается минутный объем дыхания и с нарушением легочной компенсации pH падает до опасных для жизни значений (рис. 67).

Тяжелый ацидоз протекает с нарушением сознания. При исследовании *церебральных симптомов* было установлено, что при снижении pH на электроэнцефалограмме обнаруживается снижение потенциалов. В эксперименте при $pH = 6,6$ электрическая активность прекращается полностью, и если это состояние длится более 20 минут, то смерть наступает даже в том случае, если ацидоз ликвидирован. У человека при $pH = 7,2$ и ниже наступает полная апатия, а при pH около 7,0 нарушается всякий контакт с больным. Другой серьезной опасностью для жизни является нарушение функции *миокарда*, возникающее при pH около 6,9. У человека $pH = 6,8$ можно рассматривать как предел, при подобном значении pH энергичными мерами больного еще можно спасти. При pH ниже 7,1 состояние следует рассматривать как очень опасное в связи с возможностью дальнейшего снижения pH .

Согласно приведенным данным, при ацидозе непосредственную опасность представляют паралич мозговых центров, дыхания и миокарда.

Хронический ацидоз сопровождается нарушениями роста и развития.

Опасным проявлением *алкалоза* является подверженность судорогам (что связано с уменьшением ионизации кальция плазмы), а также гипоксия вследствие уменьшения объема дыхания. Хронический алкалоз способствует также развитию дефицита калия.

НАРУШЕНИЯ ОБМЕНА КАЛИЯ

Физиологические данные. Концентрация калия в плазме крови нормального взрослого человека составляет $4,3 \pm 0,3$ мэкв/л, в интрацеллюлярной жидкости — около 150 мэкв/л. У взрослого мужчины общее внутриклеточное содержание калия составляет 3500 мэкв, в то время как во внеклеточном пространстве находится всего около 70 мэкв его.

Величину почечного выведения калия определяет его секреция, точнее ионообмен, происходящий в дистальных канальцах. Кроме определяющего экскрецию ионов K

Таблица 23

Основные причины дефицита калия

1. *Желудочно-кишечные потери калия*
 - а) продолжительная рвота
 - б) понос
 - в) хроническое истечение желудочно-кишечной жидкости (фистула)
2. *Почечные потери*
 - а) алкалоз, особенно при повышенном поступлении натрия
 - б) значительная кислотная нагрузка
 - в) диуретические препараты
 - г) первичный и вторичный гиперальдостеронизм
 - д) болезнь Кушинга
 - е) состояние стресса
 - ж) длительный прием кортикостероидов
 - з) «теряющие калий почки»
3. *Семейный периодический гипокалиемический паралич*

обмена ионов $\text{Na}^+ \leftrightarrow \text{H}^+$ в канальцах происходит также обмен ионов $\text{Na}^+ \leftrightarrow \text{K}^+$, таким образом имеет место конкуренция между ионами H^+ и K^+ за поступающие в канальцы ионы Na^+ . Значение этого процесса заключается в том, что при *дефиците калия вместо снижения его секреции повышается выведение ионов H^+ , поэтому вслед за дефицитом калия развивается алкалоз, и наоборот*: при первичном экстрацеллюлярном алкалозе увеличивается почечное выведение калия, то есть наступает его дефицит. Кроме того, на почечное выведение калия существенно влияет величина секреции *альдостерона*, так как повышенная продукция альдостерона ведет к потере калия.

Развитие дефицита калия. Повышенная потеря калия может возникнуть в результате целого ряда причин, вытекающих одна из другой. Можно выделить гастроэнтеральную и почечную формы потери калия. Наиболее частые причины дидактически упрощенно приводятся в таблице 23.

Симптоматика недостаточности калия. Дефицит калия поражает все три вида мышц: поперечнополосатые, гладкие и сердечную мышцу, а также почки. Эти изменения лежат в основе патофизиологических реакций и определяют клиническую симптоматику (таблица 24).

Таблица 24

Основные признаки дефицита калия

1. Мышечная слабость, отсутствие рефлексов, паралич
2. Метеоризм, запоры, паралитический илеус
3. Изменения ЭКГ, миокардит, дилатация сердца, остановка сердца
4. Нарушения дыхания, паралич дыхательных мышц
5. Нефропатия, прогрессирующе-резистентная полиурия
6. Нарушения роста

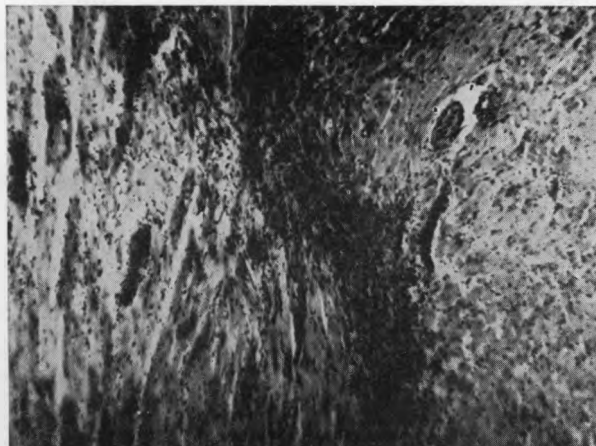
1. Человек, страдающий от дефицита калия, производит впечатление тяжело больного, слабость мышц при этом может достигать такой степени,



Рис. 68. ЭКГ при гипокалиемии

Синусовый ритм, правограмма, широкие низкие зубцы Т; интервал Q—Т резко увеличен

Рис. 69. Миокардит, вызванный хронической недостаточностью калия (вэксперименте на кролике)



что больной не в состоянии даже сесть в кровати. Заместительная терапия приносит быстрое улучшение.

2. По мере снижения силы и тонуса мышц кишечной стенки замедляется перистальтика кишок, желудок и кишечник расширяются, они наполнены жидкостью, живот напряжен и вздут. В тяжелых случаях развивается паралитический илеус.

3. Волна Т на ЭКГ низкая и широкая, интервал О—Т растянут, в тяжелых случаях появляется низкий вольтаж (рис. 68). Возникает повышенная чувствительность к дигиталису. В тяжелых случаях патологически обнаруживаются изменения, аналогичные тем, которые возникают при дифтерийном миокардите (рис. 69).

4. Нарушения дыхания отчасти связаны с метеоризмом. В тяжелых случаях парез дыхательных мышц может вызвать тяжелую асфиксию.

5. Ведущим проявлением нефропатии на почве дефицита калия является полиурия, резистентная к пилтressину, и гипостенурия. Клубочковая фильтрация не изменяется.

6. Так как калий — структурный компонент клеток, то его недостаток ведет к задержке физического развития.

Диагноз. Страдающие от дефицита калия больные, до того как недостаток калия распознан, часто впервые обращаются к невропатологам, гастроэнтерологам или нефрологам с жалобами на мышечную слабость, метеоризм или полиурию. Острый дефицит калия часто присоединяется к тяжелым состояниям, особенно — к эксикозу, выраженные симптомы которого маскируют менее выраженные клинические признаки калиевой недостаточности.

Дефицит калия нельзя обнаружить по концентрации калия в плазме крови. Несмотря на недостаток калия в клетках, его концентрация в крови может быть высокой или нормальной (при стрессе, олигурии или ацидозе). Часто дефицит калия обнаруживается только после устранения этих состояний, например, после ликвидации ацидоза, когда калий из обедненного внеклеточного депо поступает в клетки, также страдающие от дефицита. При концентрации калия ниже 3,5 мэкв/л можно говорить о гипокалиемии, дальнейшее снижение уровня калия — ниже 2,5 мэкв — является очень серьезным, однако в тяжелых случаях концентрация калия в плазме может упасть до 1,2 мэкв/л.

Постановке диагноза помогают данные ЭКГ, однако изменения неспецифичны. В сомнительных случаях решающими являются данные *мышечной биопсии*. Недостаток калия имеет место в тех случаях, когда на 100 г обезжиренного сухого вещества мышцы приходится менее 45 мэкв, в тяжелых случаях это значение нередко падает до 30 мэкв/100 г и ниже.

Особые клинические формы почечной потери калия

Первичный гиперальдостеронизм (синдром Конна). В детском возрасте встречается редко: до 1966 г. было описано всего 8 случаев, самый ранний возраст был 2 года. Патологической основой заболевания является первичное усиление секреции альдостерона вследствие гиперплазии или опухоли клубочковой зоны коры надпочечников. Секреция других гормонов не изменена.

Клиническая картина. Ведущими симптомами в большинстве случаев являются *полиурия* и *полидипсия*, вследствие недостатка калия возможно отставание детей в развитии. При более детальном исследовании обнаруживаются два кардинальных признака: *повышение артериального давления* и *гипокальциемический-гипохлоремический алкалоз*. Полиурия является следствием недостатка калия, имеет пирессино-резистентный характер; несмотря на гипокалиемию, в моче обнаруживается высокое содержание калия.

Лечение. При подтверждении диагноза показана субтотальная резекция надпочечника либо удаление опухоли. Последствия удаления надпочечников предупреждают назначением преднизолона и дачей соли. Результаты операции обычно хорошие.

Другие формы почечной потери калия. Первичный альдостеронизм следует дифференцировать от других заболеваний, связанных с почечной потерей калия, протекающих с полиурией, гипостенурией. В детском возрасте они встречаются чаще синдрома Конна.

В части случаев можно обнаружить *сужение, гипоплазию почечной артерии*. Недостаточное кровоснабжение почек активирует секрецию ренина в клубочковом аппарате; возникающий при этом вторичный гиперальдостеронизм служит причиной повышения артериального давления и в большинстве случаев — дефицита калия, гипостенурии и полиурии. Диагноз подтверждается данными артериографии, инелографии и биопсии почек. При вторичном альдостеронизме в биопсированной ткани почек обнаруживают выраженные грануляции, указывающие на усиленную секрецию ренина в клубочковом аппарате. При первичном альдостеронизме, напротив, околоклубочковые клетки дегранулированы. Согласно принципу обратной связи, существование которого в системе волноморегуляции установлено Tobian, Endes и другими исследователями, при первичном альдостеронизме кровоснабжение клубочкового аппарата не изменено, а секреция ренина в значительной степени уменьшена под влиянием секретирующегося в большом количестве альдостерона; именно поэтому в секреторных юкстагломерулярных клетках гранул не обнаруживают.

Методом *лечения* является урологическая операция.

Более сложное состояние — *синдром Барттера*. Как уже указывалось, признаками первичного альдостеронизма являются дефицит калия, алкалоз, пирессино-резистентная полиурия и повышенная секреция альдостерона. Однако в отличие от первичного альдостеронизма при синдроме Барттера отсутствует высокое артериальное давление, а в юкстагломерулярных клетках обнаруживают гранулы, указывающие на повышение секреции ренина.

Еще менее ясны причины *идиопатической нефропатии с потерей калия*. Это заболевание начинается в раннем детском возрасте, носит семейный характер, характеризуется потерями калия и гипостенурией. Возможной причиной заболевания является канальцевая энзимопатия. В большинстве случаев секреция альдостерона не повышена. Отмечается задержка развития ребенка. Для лечения проводят заместительную терапию препаратами калия.

При *некоторых формах почечной недостаточности* также может наблюдаться почечная потеря калия.

Гиперкалиемия. При гиперкалиемии концентрация калия в плазме превышает 5,5 мэкв/л, и только в исключительных случаях это соответствует

увеличению его общего содержания в организме. Практически повышена только внеклеточная концентрация калия, наряду с этим может иметь место клеточный дефицит его (таблица 25).

Таблица 25

Наиболее частые причины гиперкалиемии

Тяжелая гипоксия, особенно при дыхательной недостаточности у новорожденных
Тяжелый ацидоз
Уремия, почечный шок
Болезнь Аддисона
Адреногенитальный синдром с потерей соли
Трансфузии гемолизированной крови
Внутривенное введение калия при олигурии

Основные симптомы — парестезии, парезы, изменения ЭКГ — появляются при концентрации калия, превышающей 7 мэкв/л. Концентрация в 8—12 мэкв/л опасна для жизни, так как может вызвать сердечный блок.

Лечение заключается во введении растворов глюкозы и назначении бедной калием диеты. При угрожающих жизни состояниях применяют гемодиализ с помощью искусственной почки.

ОСНОВЫ РЕГИДРАТАЦИОННОЙ ТЕРАПИИ

Целью регидратационной терапии является восстановление нормального количества и состава жидкостей организма. В то же время надо стремиться к восстановлению функций пораженных органов и систем, а также лечить основное заболевание, вызвавшее нарушение гомеостаза.

Основой терапии является *распознавание сдвигов в водно-солевом обмене* и постановка точного диагноза. Как указывалось в физиологической вводной части, в настоящее время это удается сделать очень точно в условиях эксперимента. Однако иначе обстоит дело в условиях клинической практики при тяжелом состоянии больного: времени для исследований мало, поэтому систему мероприятий следует основывать на нескольких, быстро получаемых лабораторных данных, на клинической картине заболевания и на знании патофизиологии.

Обычно правильное направление могут дать *анамнез и клинические исследования*. Если больной находится в состоянии дегидратации и шока, это значит, что он потерял около 8—10% веса тела за счет экстрацеллюлярной жидкости. Важно определить вес и оценить клинические признаки эксикоза. При глубоком токсическом дыхании очень возможно, что рН ниже 7,2. Из лабораторных исследований ценную информацию дает определение числа эритроцитов и гематокрита, а также содержания К, Na, Cl и HCO_3 в плазме, а в тяжелых случаях, если возможно, определение рН и pCO_2 . Если в распоряжении врача имеется аппарат Аструпа, то легко определить рН, pCO_2 , HCO_3 и избыток оснований. По выходе больного из состояния шока или ацидоза желательно повторно произвести определение уровня калия в плазме.

При лечении отдельных типов эксикоза используют разнообразные комбинированные растворы. Однако мы считаем, что почти во всех случаях достаточно применения простых растворов.

При простом эксикозе, если нет тяжелого ацидоза или выраженного алкалоза, мы вводим равные соотношения изотонического раствора поваренной соли и 5 или 10% раствора глюкозы. При гипонатриемии солевой раствор составляет 2/3, а при гипернатриемии — 1/3—1/4 общего количества. Эти изменения в составе жидкостей возможны после начальной регидратации базисным раствором, когда уже имеются данные лабораторных исследований. В грудном возрасте мы назначаем 150—200 мл жидкости на 1 кг в сутки; если потеря жидкости продолжается, то дозировку увеличивают. В первые 4 часа вводят около 1/3 всего количества, запланированного на сутки. В более старшем возрасте количество переливаемой жидкости для больных с эксикозом должно составлять примерно 10% от веса.

При глубоком токсическом дыхании в случае выраженного ацидоза следует дать также бикарбонат. Используют молярный (8,4%) раствор, в одном мл которого содержится 1 мэкв Na. Его вводят, разбавляя глюкозо-солевым раствором. В тяжелых случаях половину дневного количества бикарбоната следует дать в первые 2 часа. Если в нашем распоряжении имеется аппарат Аструп, величину первоначального необходимого количества бикарбоната можно подсчитать по значению отрицательной щелочи (по Møllengaard и Siggaard-Andersen).

Потребность в бикарбонате (в мэкв) рассчитывается по формуле: дефицит оснований (в мэкв) \times 0,3 \times вес тела (в кг). Кроме того, потребность в бикарбонате может быть подсчитана по содержанию бикарбоната в плазме: для того, чтобы увеличить содержание бикарбоната в плазме на 1 мэкв/л, следует ввести 0,35 мэкв/кг бикарбоната (то есть 1/3 мл 8,4% раствора).

Нет необходимости добиваться немедленного повышения уровня бикарбоната в плазме до нормального, достаточно, если этот уровень достигает 15 мэкв/л. По мере выхода из шока, улучшения снабжения кислородом и улучшения функций почек ацидоз продолжает уменьшаться. При ацидозе у недоношенных детей, вызванном поносом, приведенные дозировки должны быть увеличены примерно в два раза. При умеренном ацидозе или при таких его формах, при которых благодаря начавшейся утилизации сахара уменьшается количество кетоновых тел, например при ацетонемической рвоте, умеренном диабетическом ацидозе, назначать бикарбонат не следует. Чрезмерной коррекции следует избегать, ибо она может вызвать вторичный алкалоз и гипокалиемию.

В связи с опасностью гиперкалиемии *компенсацию недостатка калия следует начинать только с началом диуреза, по выходе из шока, то есть примерно через 6—12 часов после начала внутривенной терапии.* 1 мл молярного (7,5%) раствора KCl содержит 1 мэкв калия. Раствор калия смешивают с глюкозо-солевым раствором, в сутки назначают 2—4 мэкв на 1 кг веса.

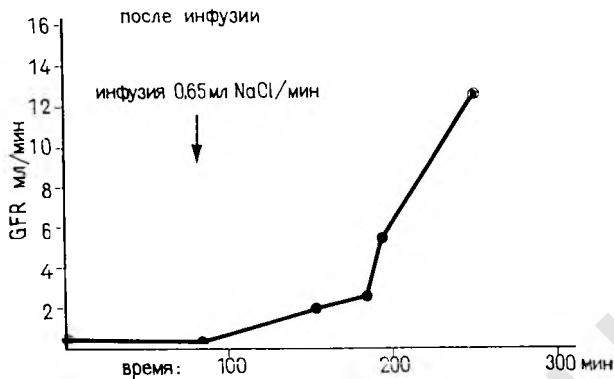
Раствор NH_4Cl для борьбы с метаболическим алкалозом следует назначать только в очень тяжелых случаях. Почти всегда оказывается достаточным введение раствора поваренной соли с глюкозой. Дозировку можно подсчитать по положительному значению избытка оснований; количество этого раствора, как и бикарбоната при ацидозе, рассчитывается по приведенной выше формуле: мэкв NH_4Cl = избыток оснований \times 0,3 \times вес ребенка.

Переливания плазмы или крови показаны в случае тяжелого шока или потери плазмы.

При тяжелом респираторном ацидозе, особенно при гипоксии новорожденных, а также при тяжелом метаболическом ацидозе вместо бикарбоната предлагают использовать изотонический раствор ТГАМ, или трисбуфер (раствор трисгидроксиэтил-аминометана). Необходимо следить за возможными побочными влияниями, при паравенозном применении возможны некрозы, описаны также нарушения дыхания.

Во многих лечебных учреждениях используют комплексные растворы электролитов (Darrow, Butler и т. д.). Их преимуществом является то, что по своему составу они ближе к экстра- и интрацеллюлярной жидкости, нежели простые растворы. Раствор Дэрроу содержит значительные количества калия.

Рис. 70. Быстрое восстановление функции почек у грудного ребенка с эксикозом при внутривенном введении жидкости (по Calzagno)
GFR — гломерулярная фильтрация



Об эффективности регидратационной терапии можно судить по общему состоянию ребенка, а также по состоянию кровообращения, функции почек и изменению типа дыхания. В большинстве случаев результаты лечения весьма отчетливы: уже спустя 4—5 часов больной выглядит посвежевшим, восстанавливается его контакт со средой, улучшается наполнение пульса, артериальное давление повышается. Очень важным является улучшение функции почек: начало диуреза отражает выход ребенка с эксикозом из состояния шока (рис. 70).

С этого момента различные растворы вводятся уже не в закрытую систему, какой представляется организм, страдающий почечной недостаточностью, так как можно рассчитывать на корригирующую деятельность почек, например при передозировке воды и солей. С этого момента с большей уверенностью можно начать компенсацию дефицита калия. Восстанавливается селективное почечное выведение и других электролитов, что позволяет исправить возможные ятрогенные ошибки; кроме того, создаются условия для начала почечного выведения избытка ионов водорода.

Как и любой другой эффективный вид лечения, регидратационная терапия несет с собой опасность *ятрогенных* повреждений. Может быть нарушена дозировка растворов, чрезмерное количество одного и недостаточное — другого; могут проявиться нежелательные побочные действия: например, при чрезмерном формировании диуреза может выявиться гипокалиемия или гипонатриемия. Наиболее надежными путями для избежания ятрогенных ошибок являются следующие:

1. правильный диагноз гомеостатических нарушений,
2. применение внутривенных вливаний только до тех пор, пока это действительно необходимо,
3. самым важным является наблюдение за клиническим состоянием больного, лабораторный *контроль* водно-солевого обмена во время лечения и после него. Необходимо помнить высказывание Elkinton, одного из крупнейших специалистов по водно-солевому обмену: «Даже наиболее тщательно продуманная регидратационная терапия представляет собою выстрел в темноту».

ОБМЕН БЕЛКОВ

БИОСИНТЕЗ БЕЛКОВ

Синтез белков в организме находится под контролем генов, важнейшим элементом которых является дезоксирибонуклеиновая кислота (ДНК) — носитель генетической информации, определяющий генотип человека. Генетическая информация с матрицы ДНК переписывается на РНК (рибонуклеиновая кислота), что представляет собою первую транскрипцию. В соответствии с этой информацией строится последовательность аминокислот полипептидных цепей (вторая транскрипция), что определяет свойства синтезируемого белка.

Цепь молекулы ДНК состоит из фосфатов, дезоксирибозы и связанных с ними оснований (цитозин, тимин, аденин и гуанин), последовательность которых определяет генетический код, то есть ключевую информацию, определяющую способ синтеза всех видов белка.

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ АНОМАЛИИ ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ МОЛЕКУЛЯРНЫЕ БОЛЕЗНИ

При мутации генов, управляющих синтезом специфических белков, могут появиться белки, отличающиеся по своему строению от нормальных, более того, синтез некоторых белков может вообще прекратиться. Все эти генетически детерминированные заболевания, связанные с неправильной молекулярной структурой некоторых белков, называют, по предложению Pauling, молекулярными заболеваниями.

В зависимости от структурных изменений белка можно выделить три типа подобных заболеваний:

1. заболевания, обусловленные синтезом белковых молекул с неправильной структурой, отличающейся от нормальной;
2. болезни, в основе которых лежит выпадение синтеза молекул белка;
3. болезни, обусловленные неправильной или недостаточной функцией белковых молекул (энзимопатии).

Заболевания, обусловленные синтезом белковых молекул с неправильной структурой. В результате наследуемого изменения последовательности оснований ДНК синтезируются белковые молекулы, отличающиеся по своей структуре от нормальных, обладающие вследствие измененной структуры особыми качествами. К этой группе заболеваний относятся гемоглобинозы, при которых синтезируются гемоглобины, отличающиеся от нормального по структуре и функции.

Болезни, связанные с выпадением синтеза молекул белка. В результате неправильного строения и функции гена становится невозможным синтез некоторых белковых молекул, выполняющих определенные функции. Характер и значение появляющейся вследствие этого аномалии зависит от той физиологической роли, которую играют в обмене веществ отсутствующие белковые молекулы. К этой группе относится, например, гемофилия, причиной которой является выпадение синтеза антигемофильного глобулина. Сюда же относятся некоторые формы гипогаммаглобулинемии, афибриногенемия, анальбуминемия и другие аналогичные заболевания.

Болезни, обусловленные нарушениями функций белковых молекул (энзимопатии). Большой группой наследственных аномалий обмена веществ являются энзимопатии. Вследствие отсутствия соответствующего гена может выпасть синтез какого-либо специфического энзима, либо в результате изменения кода нарушается нормальная последовательность аминокислот, и тогда синтезируются такие энзимы, которые не в состоянии обеспечить нормальные реакции обмена. В связи с отсутствием энзима некоторые процессы обмена веществ, например расщепление молочного сахара при алактазии, не доходят до конца. Более сложным образом обстоит дело в таких случаях, когда для нормального течения многоступенчатого процесса химических превращений необходим целый ряд энзимов. В таких случаях процесс идет до некоторого момента, а затем — вслед-

ствие отсутствия энзима — останавливается (энзиматический блок). При этом происходит накопление продуктов обмена, образовавшихся до блока: увеличивается их концентрация в крови и выведение с мочой, однако выпадает синтез продуктов обмена за энзиматическим блоком.

Возможны такие случаи, когда превращение этих продуктов все же происходит, но осуществляется необычным, побочным или факультативным путем.

Явления, происходящие при энзиматическом блоке, показаны на следующей схеме (рис. 71, модификация схемы Стейва).

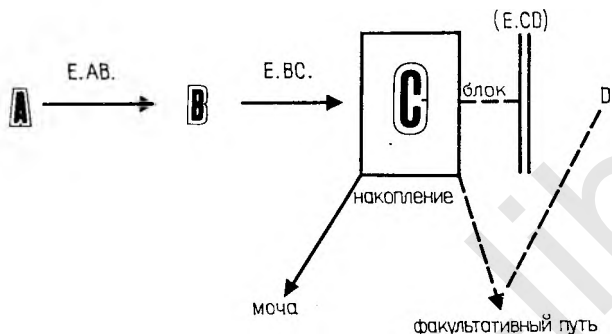


Рис. 71. Последствия энзиматического блока (по Stave)

Превращение вещества А в вещество В катализируется энзимом E. AB; под влиянием энзима E. BC вещество В превращается в вещество С. Однако энзим E. CD отсутствует. Вследствие этого процесс обмена веществ останавливается на этой фазе, и в организме происходит накопление и повышенное выделение почками вещества С. Если имеется факультативный метаболический путь, то из С производится небольшое количество вещества D (пунктирная линия)

Метаболические и клинические последствия энзиматического блока определяются двумя обстоятельствами: 1. возможным токсическим действием накапливающихся промежуточных продуктов обмена, 2. физиологическим значением отсутствующих вследствие энзиматического блока (либо образующихся в незначительном количестве) веществ — продуктов дальнейшего обмена.

Аномалию, иллюстрирующую первый механизм, представляет, например, фенилкетонурия: накапливающиеся промежуточные продукты обмена оказывают токсическое действие на мозг. Примером второго механизма служит гликогеноз: вследствие энзиматического блока нарушено расщепление гликогена, при голодании не производится достаточного количества сахара; возникающая вследствие этого гипогликемия становится одним из существенных повреждающих факторов.

Так как энзимы являются белками, то перечисленные энзимопатии представляют собою болезни белкового обмена. Однако более целесообразно классифицировать аномалии, вызванные отдельными энзиматическими дефектами, по характеру возникающих нарушений обмена веществ. Поэтому, например, галактоземия рассматривается в главе, посвященной обмену углеводов, а липоидозы — в главе об обмене жиров. В данном

разделе описаны только те энзимопатии, которые проявляются аномалиями обмена аминокислот.

Педиатрическое значение молекулярных заболеваний велико. Число вновь распознанных аномалий постоянно увеличивается. Когда Garrod 60 лет назад ввел понятие врожденных аномалий обмена веществ, было известно только 4 заболевания, в настоящее время их число составляет около 200. Частота отдельных аномалий в разных странах различна. Если какой-либо мутантный ген получил широкое распространение на каких-либо континентах или в каких-то странах, то отдельные аномалии обмена веществ могут стать массовым заболеванием. Например, серповидноклеточная анемия или желтуха вследствие отсутствия глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы часты в Африке и в странах средиземноморского бассейна, в то время как в Центральной Европе эти заболевания не встречаются.

Большинство наследственных аномалий встречается редко, однако в целом их значение велико: 1. они опасны для жизни и могут протекать с необратимыми изменениями; 2. природа целого ряда этих заболеваний такова, что с помощью генетической консультации можно способствовать их предотвращению; 3. раннее распознавание отдельных заболеваний дает возможность предотвратить тяжелые последствия с помощью простых диетических приемов: например, исключение лактозы при алактозии, галактозы при галактоземии, фруктозы при фруктоземии, фенилаланина при фенилкетонурии одним «ударом» устраняет опасность поражения; 4. изучение большинства аномалий дает возможность изучить фундаментальные генетические и биохимические закономерности. С другой стороны, безусловно, детальное знакомство с этими многочисленными, в том числе редко встречающимися заболеваниями превышает потребности практического врача, поэтому в данной работе мы отвели место не всем известным заболеваниям.

ИЗМЕНЕНИЯ БЕЛКОВ ПЛАЗМЫ КРОВИ

Гипопротеинемии

Гипопротеинемии экзогенного происхождения. К этой группе относятся *мучная болезнь* и *болезнь квашиоркор*. Причиной гипопротеинемии является просто *недостаточное потребление белков*.

Кроме того, гипопротеинемия может развиваться также при достаточном количестве потребляемых белков, но вследствие нарушения переваривания или всасывания. С подобными состояниями мы можем встретиться, например, при муковисцидозе или болезни Лейнера.

Гипопротеинемии эндогенного происхождения. При тяжелых заболеваниях печени, вследствие *недостаточного синтеза* может снизиться концентрация белка в плазме. Значительно чаще встречается гипопротеинемия вследствие *почечной потери белка*. Однако при альбуминурии гипопротеинемия возникает только в том случае, если потеря белка превышает его синтез. Значительная потеря белка *через кожу* имеет место при обширных ожогах, болезни Лейнера и мокнущей экземе.

Труднее диагностируется *энтеропатия с потерей белка* (экссудативная энтеропатия). При этом идиопатическом заболевании без очевидной причины, то есть без альбуминурии, кожного заболевания или болезни печени, имеются упорная гипопротеинемия и отеки, хотя поступление белков нормально. Энтеральную потерю белка нельзя обнаружить по содержанию белка в кале, так как вырабатываемые в кишечнике эндогенные белки перевариваются пищеварительными соками.

Некоторая часть потерянных белков ресинтезируется из производимых аминокислот, однако значительная часть их метаболизируется и выделяется с мочой.

Величину истинной потери белка можно обнаружить с помощью меченных ¹³¹J эталонных молекул поливинилпирролидона — одного из заменителей плазмы, то есть вещества, аналогичного по своему действию белкам плазмы, но не расщепляемого в кишечнике. После внутривенной инъекции поливинилпирролидона у здоровых людей только незначительная часть его вещества попадает в кишечник и выделяется с фекалиями, в то время как при энтеропатии с потерей белка значительные количества выделяются через кишечник.

Эксудативная энтеропатия часто является вторичным заболеванием, первичным может быть целиакия, хронический энтерит, язвенный колит, туберкулез кишечника, заболевания лимфатических сосудов: чаще всего — значительные лимфангиэктазии, подтвержденные биопсией, однако природа их неясна.

Результаты лечения зависят от эффективности лечения основного заболевания. Хорошим влиянием обладает замена обычного жира и масла в диете жирами, содержащими среднецепочечные жирные кислоты.

Дефектные протеинемии

Дефектные протеинемии — это такие состояния, при которых отсутствует либо синтезируется в незначительном количестве белок, выполняющий какую-либо специфическую функцию. Речь идет о редких молекулярных заболеваниях, наследуемых по аутосомно-рецессивному типу.

Анальбуминемия. Очень редкое заболевание, характеризующееся отсутствием фракции альбуминов. Типична подверженность отекам, однако распространенные отеки встречаются редко, так как более высокая концентрация других белков сыворотки относительно компенсирует снижение онкотического давления, обусловленного анальбуминемией.

Болезнь Вильсона (гепатолентикулярная дегенерация). Молекулярное заболевание, при котором организм не в состоянии синтезировать активный церулоплазмин. Вследствие развивающегося нарушения обмена меди наступают тяжелые повреждения мозга, печени и других органов. Довольно редкое заболевание.

Патогенез. Церулоплазмин — это сложная белковая молекула синеватого цвета, которая связывает всасывающуюся в кишечнике медь, благодаря чему обеспечивается регуляция обмена меди в организме. Высвобождающаяся из связи с церулоплазмином медь поступает в кишечник и выделяется с калом. При недостаточной активности церулоплазмينا значительная часть меди остается свободной, с током крови разносится по организму, накапливается в органах и вызывает хроническую интоксикацию. Большая часть меди при этом выделяется не с калом, как в норме, а с мочой.

Клиническая картина. В большинстве случаев болезнь проявляется у детей старше 10 лет. Ведущими симптомами являются цирроз печени и гепатоспленомегалия, нарушения функций нервной системы, напоминающие тяжелую хорею, коричневатая кольцевидная окраска края роговицы — вследствие отложения меди (кольцо Кайзера—Флейшера). В отдельных случаях на передний план выступает поражение печени, в других — нервной системы. Цирроз печени протекает с асцитом, желтухой, спленопортальным застоном и кровотечениями из пищевода.

Течение болезни хроническое, затягивающееся на длительное время, *прогноз* плохой. **Диагноз** подтверждается низким содержанием церулоплазмина, а также определением концентрации меди в крови, обнаружением гиперкупурии.

При **лечении** назначают бедную медью диету, при этом необходимо исключить орехи, какао, бобовые и печень. Для связывания меди в кишечнике рекомендуют сульфид калия и D-пеницилламин.

*

Алипопротеинемия. Этому вопросу уделено внимание в разделе, посвященном обмену жиров.

Афибриногенемия и гемофилии. Эти заболевания рассматриваются в главе, посвященной кровотечениям.

Агаммаглобулинемия. Это заболевание описано в части, посвященной синдрому дефицита антител.

СИНДРОМ ДЕФИЦИТА АНТИТЕЛ

Под синдромом дефицита антител (СДА) понимают такие состояния, при которых антигенная стимуляция организма не сопровождается выработкой достаточного количества гуморальных антител. Клиническим последствием этого иммунологического пареза является сниженная сопротивляемость по отношению к инфекциям.

В клинике встречаются следующие формы заболевания:

1. Транзиторный синдром дефицита антител у новорожденных и грудных детей.
2. Наследственные и врожденные гипо- и агаммаглобулинемии (идиопатический СДА), при этом наблюдается также недостаточность клеточного иммунитета:
 - а) без лимфопении,
 - б) с лимфопенией.
3. Дисгаммаглобулинемии.
4. Симптоматические формы СДА.

Транзиторный СДА у новорожденных и грудных детей

Об этой форме уже говорилось ранее. При рождении отсутствуют IgM и IgA. В возрасте 3—4 месяцев концентрация IgG очень низка, ибо гаммаглобулин материнского происхождения уже почти исчезает, а синтез собственного гаммаглобулина недостаточен. Особое положение наблюдается у детей, родившихся от матерей, страдающих агаммаглобулинемией. В таком случае иммунные вещества материнского происхождения совершенно отсутствуют у плода, иммуноглобулины появляются в крови ребенка только с началом собственного эндогенного синтеза.

Наследственные и врожденные гипогаммаглобулинемии

Гипогаммаглобулинемия без лимфопении. Эта аномалия наследуется как сцепленный с полом признак и встречается только у мальчиков. Характерно слабое развитие лимфатического аппарата, в лимфатических узлах отсутствуют зародышевые центры, плазматические клетки почти не обнаруживаются. Резко снижено содержание иммуноглобулинов, или они полностью отсутствуют, особенно IgG; уровень гаммаглобулина не превышает 200 мг%.

В клинике возможность этой аномалии следует заподозрить у мальчиков, которые постоянно подвержены инфекциям: пневмониям, отитам,

менингитам, пиелитам. У этих детей наблюдается также интерстициальная плазмоцеллюлярная пневмония, которая в обычных условиях встречается только у недоношенных и дистрофичных детей.

После проведения защитных прививок, вакцинаций против коклюша, дифтерии, столбняка, полиомиелита антитела у этих детей либо вовсе не образуются, либо синтезируются в незначительных количествах.

Для *предупреждения инфекций* больные дети должны ежемесячно получать гаммаглобулин. Если возможно, при тяжелых инфекциях следует вводить специфические антитела и антибиотики в больших дозах.

Благодаря современным возможностям *прогноз* в большинстве случаев стал хорошим.

Семейная агаммаглобулинемия с лимфопенией (*швейцарская форма СДА*). Аномалия наследуется по аутосомно-рецессивному типу, встречается у обоих полов.

Характеризуется резкой гипоплазией всей лимфатической системы и вилочковой железы, полным отсутствием плазматических клеток, резко выраженной лимфопенией; количество лимфоцитов не превышает 1000 в 1 мм³. Отсутствуют все три типа иммуноглобулинов, антитела в ответ на стимуляцию антигенами не производятся.

Клинически эта аномалия протекает значительно тяжелее, чем предыдущие формы. Часты инфекции и тяжелые, с трудом поддающиеся лечению поносы. Дети с этой аномалией обычно живут всего лишь несколько лет.

Дисгаммаглобулинемии

Описаны отдельные случаи селективного отсутствия иммуноглобулинов: низким может быть содержание IgG и IgM либо IgA и IgG. Концентрация гаммаглобулина снижена умеренно и всегда выше 200 мг%.

Симптоматический СДА

Это не врожденная, а приобретенная патология. В связи с каким-либо первичным заболеванием снижена способность к продукции антител и уменьшено содержание иммуноглобулинов в крови. Особенно тяжелые сдвиги происходят в том случае, если основное заболевание повреждает лимфатическую систему. Наиболее частыми первичными заболеваниями являются лейкоз, злокачественные опухоли, болезнь Ходжкина. Снижена продукция антител у детей после спленэктомии; низкая концентрация гаммаглобулина может наблюдаться при нефротическом синдроме.

В результате нарушения клеточного и, возможно, гуморального иммунитета может развиться тяжелая атрофия. Особую проблему составляет недостаточная иммунологическая защита от инфекции при проведении иммунодепрессивной терапии.

НАРУШЕНИЯ ОБМЕНА АМИНОКИСЛОТ

Гипераминоацидурии

О гипераминоацидуриях говорят в том случае, когда выведение одной или нескольких аминокислот с мочой превышает физиологические значения.

В зависимости от происхождения можно выделить: 1. метаболические или преренальные и 2. ренальные аминоацидурии.

При **метаболических аминоацидуриях** одной или нескольких аминокислот образуется больше, нежели в норме, или метаболизируется меньшее

их количество. Избыток превышает реабсорбционную способность канальцев, поэтому аминокислоты «переливаются через край», выделяются с мочой. В этих случаях наряду с повышенной аминокацидурией обнаруживается повышенная концентрация соответствующих аминокислот в крови.

С *симптоматическими формами* метаболических аминокацидурий можно встретиться при тяжелых поражениях печени.

Однако в большинстве случаев метаболические аминокацидурии представляют собой наследственные энзимопатии: межклеточный обмен какой-либо аминокислоты нарушается вследствие недостатка определенного энзима. Продукты обмена веществ, образовавшиеся до энзиматического блока, накапливаются в крови и в большом количестве выделяются с мочой.

При **почечной аминокацидурии** аминокислоты синтезируются в нормальном количестве, однако вследствие врожденного или приобретенного повреждения почечных канальцев они в большом количестве выделяются с мочой. Эти аномалии более подробно описаны в главе о заболеваниях почек. Здесь будет уделено внимание только врожденным метаболическим аминокацидуриям.

Фенилкетонурия. Фенилпировиноградная олигофрения (*болезнь Феллинга*). Энзимопатия, наследуемая по аутосомно-рецессивному типу. Ее биохимической сущностью является невозможность превращения фенилаланина в тирозин вследствие отсутствия фермента фенилаланин-оксидазы. Клинические проявления этой аномалии связаны с выраженным повреждением мозга, сопровождающимся умственной отсталостью. Это нередкое заболевание — одна из наиболее частых причин олигофрении. Среди населения встречается с частотой 1 : 10 000—1 : 20 000.

Патогенез. Сущность энзиматического блока и его последствия показаны на схеме, приводимой на рис. 72. Из-за отсутствия фермента, участвующего в обмене фенилаланина — фенилаланин-оксидазы, в крови накапливается фенилаланин и продукт его метаболизма — фенилпировиноградная кислота. Накопление этих веществ является причиной ведущего клинического симптома — поражения мозга, вызываемого, по-видимому, тормозящим влиянием этих метаболитов на другие энзиматические процессы в мозгу. Кроме того, в формировании болезни определенную роль играет также нарушение нормального синтеза тирозина, который является основным материалом для производства адреналина, норадреналина и дийодтирозина.

Клиническая картина. Ведущим признаком болезни является олигофрения, проявляющаяся уже в раннем грудном возрасте и быстро прогрессирующая. Нередко встречается гипертония мышц, в части случаев наблюдаются эпилептиформные судороги.

Среди прочих изменений, связанных с дефектом обмена веществ, следует упомянуть недостаточную пигментацию больных. Многие из них голубоглазы, имеют светлую кожу и белокурые волосы. Часто встречаются брахицефалия и гипертейлоризм. Артериальное давление обычно низкое. Пот больных имеет неприятный («мышинный») запах.

Диагноз. В связи с возможностью лечения заболевания большое значение имеет *раннее* распознавание носителей аномалии. Фенилаланин и продукты его обмена можно обнаружить в крови и моче. Концентрация фе-

нилаланина в крови во много раз превышает верхний предел нормы (1,5 мг%). В моче с помощью пробы Фёллинга можно качественно показать присутствие фенилпировиноградной кислоты: при прибавлении раствора хлорида железа моча приобретает темно-зеленый цвет.

Однако эта проба становится положительной только в возрасте 3—4 недель и, кроме того, не является специфической. Более точные результаты уже в конце первой недели дает проба Гутри: микробиологический метод, основанный на влиянии, которое оказывает фенилаланин на рост сенной палочки. Безусловно, этот метод наиболее

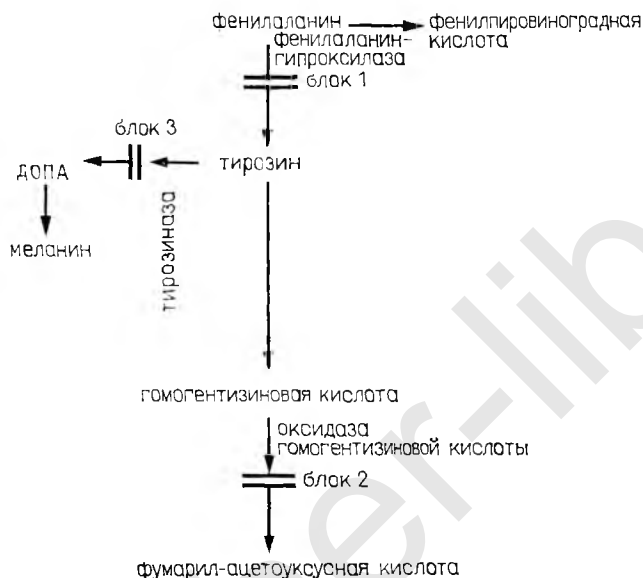


Рис. 72. Энзиматические блоки в процессе обмена фенилаланина

Из-за отсутствия фенилаланингидроксилазы фенилаланин не превращается в тирозин; фенилаланин, фенилпировиноградная кислота и продукты ее дальнейшего расщепления накапливаются в крови. Вследствие другого возможного блока в процессе обмена фенилаланина и тирозина происходит накопление гомогентициновой кислоты и алкаптонурия. Клиническим проявлением третьего блока является альбинизм

приемлем для обследования популяции новорожденных. Его недостатком является необходимость взятия крови, проведение которого в широких масштабах пока затруднительно. До тех пор, пока этот анализ не станет всеобщим, необходимо в 3—4-недельном возрасте производить феррохлоридную пробу и в подозрительных случаях подтвердить диагноз путем исследования спектра аминокислот крови и мочи методом хроматографии на бумаге. При отягощенной наследственности анализ крови следует производить уже на первой неделе жизни.

Лечение. При рано начатой терапии, по возможности уже в период новорожденности, можно добиться успеха путем снижения до минимума содержания фенилаланина в диете. Однако применение казеингидролизата, который составляет основу диеты, обеспечивая ограничение фенилаланина, затруднительно и дорого. В настоящее время предложены специальные препараты для лечения фенилкетонурии — берлофен, лофеналак, минафен, гипофенат, — которые удовлетворительно переносятся

большими. При лечении, начатом в позднем грудном возрасте, можно добиться только прекращения дальнейшего прогрессирования идиотии.

Алкаптонурия. Заболевание характеризуется темно-коричневой окраской мочи, которая появляется при стоянии на воздухе. Наследственная энзимопатия, у больных отсутствует фермент гомогентизиназа (см. рис. 72). Гомогентизиновая кислота, выделяемая в большом количестве, на воздухе окисляется, приобретая коричневый цвет. Пеленки и нижнее белье ребенка также окрашиваются, что облегчает постановку диагноза.

Кроме описанной выше особенности мочи, при этой аномалии имеются только два других симптома: появляющаяся в более позднем возрасте артропатия и синеватая окраска хрящей, легко обнаруживаемая на ушной раковине.

Лечения нет.

Альбинизм также является наследственной аномалией обмена ароматических аминокислот. При этом отсутствует энзим тирозиназа, который катализирует превращение тирозина в ДОФА — диоксифенилаланин (см. рис. 72). Так как ДОФА — основа для синтеза меланина, то носители аномалии светлокотные, светловолосые люди, у которых через лишенную пигментации радужную оболочку просвечивает красноватая сосудистая сеть.

Лечения нет. Больным следует избегать прямого солнечного света.

Болезнь кленового сиропа. Рецессивно наследуемая редкая энзимопатия. При этом заболевании отсутствует специфическая декарбоксилаза, которая необходима для метаболизма трех важных аминокислот: валина, лейцина и изолейцина. Эти аминокислоты и их метаболиты накапливаются в крови и в значительных количествах выделяются с мочой. Продукты обмена придают моче особенный запах, напоминающий запах сиропа, приготовленного из кленового сока.

Основным проявлением заболевания является *поражение мозга*, сопровождающееся судорогами, развивающееся уже в первые недели жизни и заканчивающееся смертью в раннем грудном возрасте.

При постановке *диагноза* имеет значение проба Фёллинга, ибо если она положительна, то указывает направление дальнейших исследований; точный диагноз устанавливается с помощью исследования аминокислот крови и мочи методом хроматографии на бумаге.

Для лечения предпринимаются попытки добиться улучшения обмена с помощью синтетической диеты.

Болезнь Хэртнапа. Очень редкое наследственное заболевание, которое сопровождается почечной гипераминоацидурией. Большое количество индикана, обнаруживаемое в моче, указывает на нарушение обмена триптофана. Клинически характеризуется мозжечковой атаксией и изменениями кожи, напоминающими пеллагру.

Оксалоз. Редкое наследственное заболевание. Вследствие энзиматического блока в обмене гликокола образуется большое количество щавелевой кислоты, которая накапливается в организме и выделяется с мочой.

Клинически ведущими признаками являются боли вследствие *камнеобразования в почках*, кровь и гной в моче. Кроме почек кристаллы оксалата кальция откладываются в мозгу, селезенке, лимфатических узлах и костном мозге.

Диагноз основывается на обнаружении гипероксалурии и кристаллов оксалата в костном мозге и лимфатических узлах.

В лечении — наряду с симптоматической терапией — перспективным представляется постоянный прием бензоата натрия, который образует вместе с гликоколом гиппуровую кислоту и уменьшает продукцию щавелевой кислоты.

Цистиноз. Наследственное, аутосомно-рецессивное заболевание, в основе которого лежит накопление кристаллов цистина в ретикулоэндотелии и отдельных органах и развивающаяся в связи с этим тяжелая нефропатия.

Патогенез заболевания недостаточно ясен, по-видимому, речь идет о метаболическом блоке в катаболизме цистина.

Клиническая симптоматика. К числу начальных изменений принадлежит увеличение размеров селезенки и печени, развивающееся в первые месяцы жизни. Решающую судьбу больного нефропатия проявляется во втором полугодии жизни. Появляются признаки, указывающие на начальные канальцевые повреждения: гипераминоацидурия, глюкозурия, протенурия. Позднее положение отягощается полиурией,

почечным канальцевым ацидозом, а также гипокалиемией и гипофосфатемией почечного происхождения. Полиурия вызывает эксикоз и гипертермию, фосфат-диабет становится причиной рахита и карликового роста, дефицит калия проявляется параличами. В конечной стадии заболевания к канальцевой недостаточности присоединяется клубочковая недостаточность, развивается уремия.

Диагноз. Канальцевая недостаточность, глюкозурия, ацидоз, гипераминоацидурия, гиперфосфатурия, сопровождающиеся остеопатией и карликовым ростом, в развернутой фазе заболевания дают в совокупности характерную картину. Эти сдвиги соответствуют картине синдрома Де Тони—Добре—Фанкони, который, однако, может иметь иное происхождение (см. стр. 453).

При *дифференциальной диагностике* решающее значение имеет обнаружение кристаллов цистина в роговице с помощью щелевой лампы либо в биоптическом препарате лимфатических желез.

Для *лечения* назначают диету с ограничением метионина и цистина. С целью симптоматической терапии применяются высокие дозы витамина D, введение щелочных растворов и компенсация недостатка калия, увеличенное количество воды в рационе ребенка и, наконец, пеницилламин.

Прогноз плохой.

Гомоцистинурия. Клиническая симптоматика аномалии характеризуется олигофренией различной степени, эктопией хрусталиков, обращают на себя внимание белокурые волосы. В крови повышено содержание метионина и гомоцистина, с помощью специальных методов в моче обнаруживают гомоцистин. *Лечение* — бедная метионином диета, однако она не очень эффективна.

ОБМЕН УГЛЕВОДОВ

Расщепление и всасывание углеводов. Поступающий с пищей крахмал расщепляется энзимами слюны и панкреатического сока до мальтозы. Мальтозу, а также другие находящиеся в пище дисахариды (молочный и тростниковый сахар) энзимы тонких кишок — мальтаза, лактаза и инвертаза — расщепляют до моносахаридов: галактозы, глюкозы и фруктозы. Расщепление двойных углеводов происходит в более высоких отделах тонкого кишечника, в наружном слое кишечного эпителия, под эпителиальными ворсинками. Клинически важным является тот факт, что среди энзимов, расщепляющих дисахариды, наименее активным является лактаза; ее активность снижается с возрастом, а у отдельных взрослых она может даже совершенно исчезнуть из кишечной стенки.

Всасывание глюкозы и галактозы является активным процессом, их транспорт через кишечник происходит с затратами энергии против концентрационного градиента. Однако для всасывания фруктозы активной деятельности клеток не требуется.

Межуточный обмен углеводов. Избыток всосавшихся моносахаридов откладывается в виде гликогена в печени и мышцах. Гликоген представляет собою продукт полимеризации молекул глюкозы. Большое значение имеет способ связи: короткие прямые молекулярные цепи имеют связь 1—4; разветвление молекулы гликогена обусловлено связями 1—6.

Как в синтезе гликогена, так и в его расщеплении принимает участие целый ряд энзимов. В нашу задачу не входит детальное обсуждение этих процессов, поэтому мы отметим здесь только несколько моментов, имеющих важное клиническое значение. Для синтеза гликогена (гликогеногенеза) в первую очередь необходима фосфорилаза, катализируемая гексокиназой. Важным промежуточным продуктом расщепления гликогена

(гликогенолиза) является образующийся под влиянием фосфорилазы глюкозо-1-фосфат, превращаемый фосфоглюкомутазой в глюкозо-6-фосфат. Последний расщепляется фосфатазой на свободную глюкозу и неорганический фосфат (рис. 73).

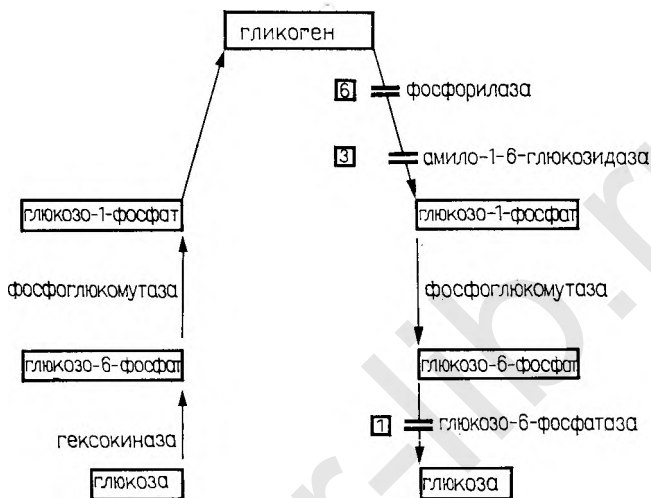


Рис. 73. Упрощенная схема гликогенолиза и гликогеногенеза

Расщепление и синтез гликогена является многоступенчатым процессом, включающим в себя фосфорилирование и требующим присутствия нескольких ферментов. При отсутствии отдельных ферментов, катализирующих расщепление гликогена, возникают различные типы гликогенозов (обозначены цифрами). Активность фосфоглюкомутазы может быть также ограничена при непереносимости фруктозы и при галактоземии, поэтому при этих аномалиях развивается гипогликемия

Регуляция процессов, обеспечивающих постоянство уровня сахара в крови. Эта регуляция настолько совершенна, что у здорового взрослого даже после продолжающейся несколько дней или недель голодовки уровень сахара в крови не падает ниже 70 мг%, в то время как при значительном потреблении сахара не повышается выше 100 мг%. Эта регуляция обеспечивается взаимодействием нескольких гормонов.

При *голодании*, наряду с медленным снижением концентрации сахара в крови, понижается производство инсулина и усиливается секреция гормонов, поддерживающих уровень сахара крови — адреналина, глюкагона, и особенно — гормона роста и глюкокортикоидов. Эти процессы уменьшают мобилизацию жиров из жировых депо посредством липолиза. Концентрация свободных жирных кислот в крови увеличивается; будучи связанными альбумином плазмы, они направляются к месту потребления: в печень и мышцы. Таким образом, в конечном итоге энергетическая потребность организма в значительной степени покрывается утилизацией жиров, вследствие чего резко снижается сгорание углеводов. Кроме того, описанные выше гормональные процессы усиливают также глюконеогенез, то есть увеличивают количество сахара, образующегося из белка. Таким образом, благодаря усиленному сжиганию жиров, снижению периферического потребления глюкозы и глюконеогенезу уровень сахара в крови поддерживается на таком уровне, который достаточен для обеспечения потребностей центральной нервной системы в сахаре (рис. 74).

При *поступлении пищи* происходят процессы, обратные описанным при голодании. Повышение уровня сахара в крови усиливает секрецию инсулина — усиливается сжигание сахара, а гликоген откладывается в печени и мышцах. В то же время уменьшается сжигание жира и усиливается липогенез — депонирование жиров. При этом секреция гормонов, повышающих уровень сахара в

крови — глюкоза, адреналина, гормона роста и глюкокортикоидов, — снижается. Следовательно, количество и состав потребляемой пищи, а также метаболический статус и энергетические потребности организма в данный момент обеспечивают постоянство уровня сахара в крови посредством изменений секреции инсулина и его антагонистов и путем преимущественного сжигания жира или углеводов.

МАЛЬАБСОРБЦИЯ УГЛЕВОДОВ

Мальабсорбция углеводов — нарушение, вызванное недостаточным всасыванием сахаров. Причинами недостаточного всасывания могут быть, во-первых, нарушение расщепления дисахаридов вследствие недостатка энзима, то есть образование моносахаридов, а во-вторых — нарушение их всасывания. Нарушение всасывания может быть врожденным или приобретенным. Сгруппировав отдельные заболевания по их этиологии, можно выделить мальабсорбционные синдромы, обусловленные недостатком лактазы, инвертазы или мальтазы, а также недостаточным всасыванием глюкозы и галактозы.

Прежде чем перейти к описанию отдельных синдромов, следует выделить общие для них **клинические и патофизиологические** черты.

Ведущими симптомами всегда являются: бродильный понос и связанные с ним эксикоз и вторичная гипотрофия. Понос вызывается нерасщепленными дисахаридами или не всосавшимися моносахаридами, поступившими в более дистальные отделы кишечника. Их осмотическое (всасывающее воду) влияние, с одной стороны, и бактериальное брожение, с другой, вызывают усиленную перистальтику кишок и понос. Значение подобных механизмов подтверждается также данными сравнительной физиологии. В молоке калифорнийского тюленя нет лактозы, и — соответственно этому — в кишечной стенке новорожденного животного нет энзима лактазы. Поэтому при кормлении новорожденного тюленя коровьим молоком у него возникает тяжелый бродильный понос.

Для **диагностики** важно следующее: при врожденной алактазии и врожденном нарушении всасывания глюкозы и галактозы понос и за-

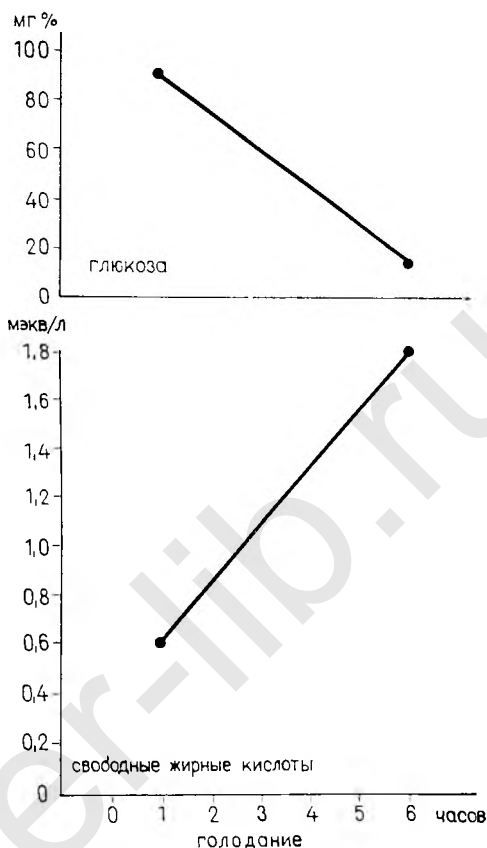


Рис. 74. Мобилизация свободных жирных кислот, индуцированная гипогликемией. Гипогликемия любого происхождения мобилизует свободные жирные кислоты из жировых депо, при этом энергетическая потребность покрывается жирами. На рисунке показана вызванная голоданием гипогликемия у больного, страдающего гликогенозом

держка в развитии появляются после первых прикладываний к груди. Организм таких детей не в состоянии расщеплять содержащуюся в женском молоке лактазу или усваивать образующиеся из лактазы глюкозу и галактозу. При врожденном недостатке инвертазы или мальтазы симптоматика появляется при переходе на искусственное вскармливание, то есть с введением в организм тростникового сахара и крахмала. Конечно, при

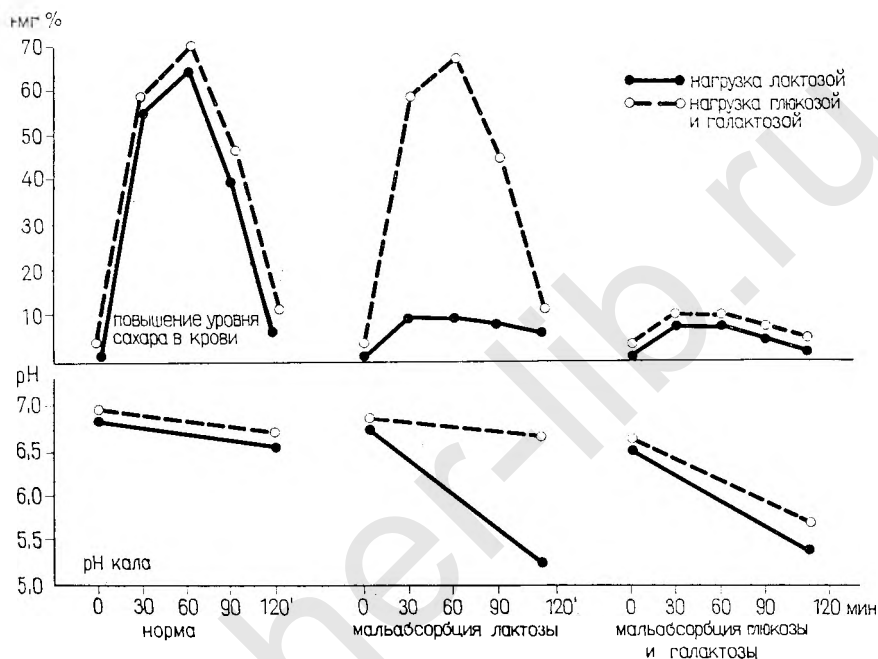


Рис. 75. Нагрузочные кривые при мальабсорбции лактозы и глюкозы с галактозой. Нагрузка здорового человека как лактозой, так и продуктами ее расщепления вызывает увеличение уровня сахара в крови (глюкозы), и pH кала не изменяется. При мальабсорбции лактозы расщепления молочного сахара не происходит, сахарная кривая плоская; при нагрузке глюкозой и галактозой кривая нормальная. При мальабсорбции моносахаридов лактоза расщепляется на глюкозу и галактозу, но так как всасывание этих продуктов нарушено, обе кривые имеют уплощенный вид, а pH кала кислый соответственно броидильной диспепсии

приобретенных формах начало менее острое, ибо мальабсорбция появляется у здорового до того ребенка как вторичный симптом, присоединяясь к какому-либо заболеванию. Очень важные диагностические данные можно получить, если стул улучшается при выведении из диеты подозрительного углевода и вновь ухудшается при повторном потреблении этого продукта.

Существует также два более тонких диагностических метода: 1. нагрузка углеводами через рот (50 г/м^2) и 2. определение активности энзимов в биоптате кишечника.

При отсутствии лактазы нагрузка лактозой, а при недостатке инвертазы — тростниковым сахаром характеризуется уплощенной сахарной кривой, так как расщепления этих двойных сахаров не происходит. Однако нагрузка элементами этих дисахаридов, то есть глюкозой—галактозой или глюкозой—фруктозой сопровождается повышением уровня сахара по

крайней мере на 50 мг%. Конечно, при мальабсорбции глюкозы—галактозы после нагрузки как ди-, так и моносахаридами, за исключением фруктозы, сахарная кривая крови остается плоской. О нарушении всасывания говорит высокое содержание сахара в кале и кислый рН (рис. 75).

Синдромы мальабсорбции относятся к категории наследственных болезней, на это указывает заболевание братьев или сестер, иногда выясняется, что один из детей умер в период новорожденности вследствие «кишечного заболевания». Обычно речь идет об аутосомно-рецессивных заболеваниях.

Выделяют следующие заболевания:

Врожденный или приобретенный дефицит лактазы (алактазия). Врожденная форма встречается редко. Характеризуется поносом, появляющимся в период новорожденности, причем понос прекращается при исключении молочного сахара. Сахарная кривая при нагрузке лактазой плоская. Алактазию считают рецессивно наследуемым заболеванием.

Значительно чаще встречается и большее значение имеет *приобретенная алактазия*, которая присоединяется вторично к целому ряду заболеваний.

У детей старшего возраста, и особенно у *взрослых* имеются жалобы на аллергию к молоку, выражающуюся вздутием живота, коликами, поносом. В основе такой аллергии нередко лежит алактазия, что может быть доказано нагрузочной пробой либо биопсией кишечника.

Алактазия часто возникает после *резекции тонких кишок* и может сопровождаться пониженной активностью инвертазы, если был удален значительный отдел кишок. Алактазия при этом либо частично обратима, либо необратима.

Недостаточная активность лактазы почти всегда сопровождает *болезнь квашиоркор* (см. стр. 94), недостаток лактазы обратим, однако восстановление может длиться несколько месяцев. Для *тропической спру* также характерна алактазия, которая часто сочетается со снижением всасывания глюкозы и галактозы.

При *кишечных инфекциях*, особенно при коли-энтерите, часто развивается вторичная, обратимая недостаточность лактазы, которая иногда сопровождается нерезким нарушением всасывания глюкозы и галактозы.

При *целиакии* в связи с дистрофией кишечных ворсинок развивается нарушение всасывания всех дисахаридов, особенно лактозы, которое имеет обратимый характер. Аналогичным образом обстоит дело при *тяжелом язвенном колите*.

При любой форме алактазии следует ограничить прием натурального молока, то есть лактозы. Вполне естественно, что кислые молочные смеси и продукты, белковое молоко с низким содержанием лактозы, а также другие молочные продукты, не содержащие лактозу, больные переносят хорошо.

Недостаток инвертазы. Наследственная недостаточность инвертазы встречается чаще, нежели недостаточность лактазы. Бродильный понос является вместе с введением искусственного вскармливания или прикорма, то есть при введении в диету тростникового сахара. Т. н. аблактационный понос, который раньше считали проявлением повышенной чувствительности к коровьему молоку, часто может быть проявлением недостаточности инвертазы. Диагноз подтверждается нагрузочной кривой, возможно — биопсией, а также улучшением в состоянии больного, которое немедленно следует за заменой тростникового сахара глюкозой или фруктозой.

Заболевание наследственное и нередко встречается у родственников пробанда, но тип наследования не выяснен.

Приобретенная недостаточность инвертазы встречается значительно реже и в большинстве случаев сопутствует приобретенной недостаточности лактазы. О ее возможности следует думать при целиакии, квашиоркоре, спру, после обширной резекции кишечника.

Нарушение всасывания глюкозы—галактозы. Наследственная форма встречается редко. Предполагают, что это заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному типу. У таких больных понос обнаруживается с рождения, они плохо переносят молочный и тростниковый сахар, глюкозу и галактозу, но хорошо переносят фруктозу. В основе дефекта лежит нарушение всасывания активно резорбируемых сахаров — глюкозы и галактозы. Вторичные формы встречаются при энтеральных инфекциях и

тяжелой целиакии. Кривые нагрузки сахарами, за исключением фруктозы, плоские. До тех пор пока не нормализуется всасывание, потребность больных в углеводах покрывают фруктовым сахаром.

О пониженной толерантности к крахмалу речь пойдет при обсуждении синдрома целиакии (см. стр. 281).

Некоторые общие, существенные и полезные в диагностическом отношении характеристики этих трех видов мальабсорбции резюмированы в приводимой ниже таблице 26.

Таблица 26

Заболевания, вызывающие мальабсорбцию углеводов

Патологические формы	Начало	Нагрузочные кривые
<i>Недостаток лактазы</i>		
врожденный	период новорожденности	при нагрузке лактазой кривая уплощенная, при нагрузке глюкозой и галактозой — кривые нормальные
приобретенный	в любом возрасте	нормальные
<i>Недостаток инвертазы</i>		
врожденный	при введении искусственного вскармливания	при нагрузке тростниковым сахаром — кривая плоская, при нагрузке глюкозой и фруктозой — нормальная
приобретенный	в любом возрасте	
<i>Мальабсорбция глюкозы и галактозы</i>		
врожденная	период новорожденности	при нагрузке лактозой-глюкозой, галактозой — плоские кривые, при нагрузке фруктозой — нормальные
приобретенная	в любом возрасте	

ЗАБОЛЕВАНИЯ, ОБУСЛОВЛЕННЫЕ ВРОЖДЕННОЙ НЕПЕРЕНОСИМОСТЬЮ УГЛЕВОДОВ

От синдромов, вызванных мальабсорбцией углеводов, при которых, как мы видели, имеет место нарушение расщепления или всасывания углеводов, следует отличать те синдромы, при которых энзиматический блок имеется в межклеточном обмене углеводов. Эти синдромы являются врожденными, встречаются они довольно редко и представляют серьезную опасность в связи с токсическим действием некоторых промежуточных продуктов обмена. В этом разделе будут описаны три синдрома: непереносимость фруктозы, галактозы и лактозы.

Непереносимость фруктозы (фруктоземия) довольно редкое, наследственное аутосомно-рецессивное заболевание. Изучение генеологических данных ясно указывает на семейный характер.

Клинические проявления. После приема с пищей продуктов, содержащих фруктовый сахар, то есть тростникового сахара или фруктов, появля-

ются дрожь, потливость, рвота, нарушение сознания. Немедленно вслед за этим могут появиться другие симптомы: транзиторная желтуха, белок в моче, а в нераспознанных случаях может развиваться гепатоспленомегалия и даже цирроз печени. На природу заболевания указывают результаты нагрузки фруктозой: при этом концентрация фруктозы в крови повышается, а содержание глюкозы резко снижено.

В связи с возможными тяжелыми общими симптомами после фруктозной нагрузки пробу следует производить с небольшим количеством фруктозы — 3 г/м². В этом случае содержание глюкозы определяют, естественно, глюкозооксидазным методом; общее содержание истинного сахара в крови — то есть общее количество глюкозы и фруктозы — определяется по методу Шомоди—Нельсона; разница между этими двумя значениями даст величину фруктозы.

Причиной аномалии является отсутствие энзима альдолазы, вследствие энзиматического блока метаболизм фруктозы останавливается на этапе образования фруктозо-1-фосфата. Накопление этого промежуточного продукта тормозит активность фосфоглюкомутазы, которая катализирует расщепление гликогена до сахара (рис. 76). Вследствие этого развивается гипогликемия, которая является непосредственной возникающих симптомов.

При лечении решающую роль играет исключение из диеты продуктов, содержащих фруктозу. Интересно, что сами носители аномалии избегают потребления сладостей. В острый период болезни улучшение быстро наступает вслед за внутривенной инъекцией глюкозы. При длительной диетической терапии изменения печени также обратимы.

Доброчастенная фруктозурия не имеет ничего общего с вышеописанным заболеванием. В ее основе лежит отсутствие фруктокиназы, вследствие чего фруктоза не превращается в фруктозо-1-фосфат. Поэтому свободная фруктоза выделяется с мочой. В отличие от интолерантности к фруктозе гипогликемии при этом нет; энзиматический блок ведет к нарушению первой фазы фосфорилирования, поэтому фруктозо-1-фосфат не образуется, в то время как при непереносимости фруктозы накопление именно этого промежуточного продукта обмена является причиной гипогликемии.

Непереносимость галактозы — галактоземия. Это наследственная энзимопатия, которая передается по рецессивному типу. В ее основе лежит нарушение превращения галактозы в глюкозу. Первая фаза про-

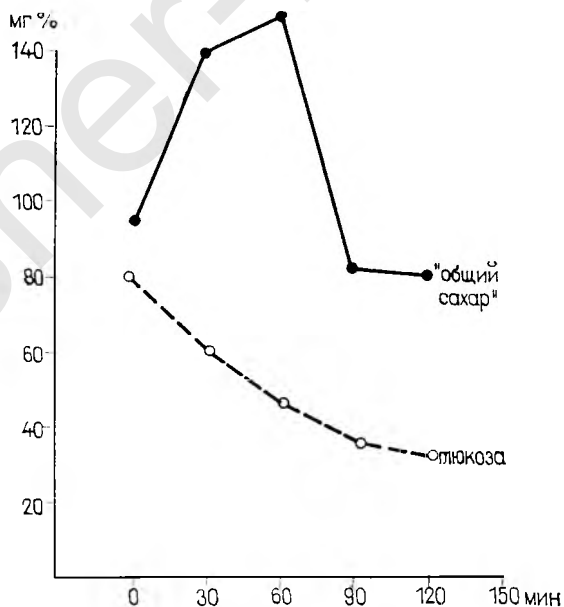


Рис. 76. Нагрузка фруктозой при непереносимости последней

Вследствие нарушенного обмена фруктозы повышается уровень «общего» сахара, однако уровень глюкозы понижен (Пояснения в тексте)

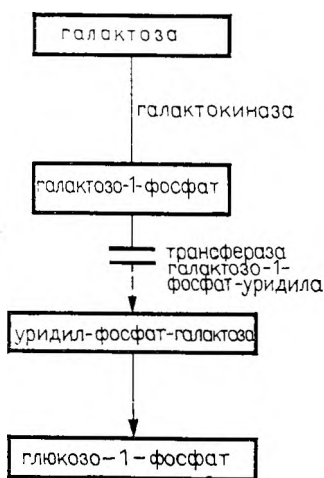


Рис. 77. Упрощенная схема обмена галактозы

Превращению галактозы в глюкозу может препятствовать блокада. Причиной этой блокады может служить отсутствие 1. галактокиназы или 2. трансферазы галактозо-1-фосфат-уридила

цесса — превращение галактозы в галактозо-1-фосфат происходит нормально, так как галактокиназа функционирует нормально. Однако на этой ступени процесс обмена веществ останавливается, ибо отсутствует фермент — трансфераза галактозо-1-фосфатуридила, которая превращает галактозо-1-фосфат в глюкозо-1-фосфат, в связи с этим накапливается продукт, образовавшийся до блока — галактозо-1-фосфат (рис. 77).

Этот промежуточный продукт, с одной стороны, непосредственно повреждает ткани печени, почек, хрусталика глаза, а с другой стороны, подавляет активность фосфоглюкомутазы, вследствие чего, как при непереносимости фруктозы, возникает гипогликемия.

Клинические проявления в тяжелых случаях возникают уже через 1—2 недели после рождения. Казавшийся до того здоровым новорожденный теряет аппетит, становится вялым, появляется рвота, кривая веса останавливается или снижается. Быстро развивается желтуха, в моче появляется белок, выявляется аминокацидурия. Постепенно увеличивается печень и селезенка, появляются кровотечения. Часто встречается катаракта. Катаракта может появиться и в блоке галактокиназы.

Потребление большого количества галактозы может привести к появлению клинически выраженной гипогликемии. Если лечение начато поздно, нарушается физическое и умственное развитие. В более легких случаях симптомы заболевания менее тяжелы; при этом ведущим знаком обычно является увеличение размеров печени. Диагностически важно выявить галактозурию; в моче обнаруживаются редуцирующие субстанции, но глюкозооксидазный метод не позволяет обнаружить глюкозы. Об аномалии говорит характер нагрузочной кривой: в крови быстро увеличивается содержание галактозы, но в то же время падает истинное значение глюкозы, определяемое с помощью глюкозооксидазного метода. Недостаточность энзима может быть обнаружена также в эритроцитах больного.

Основой лечения является исключение молочного сахара из диеты ребенка. Мы назначаем синтетическое молоко, миндальное молоко, пудинг.

Врожденная недостаточность галактокиназы. Недавно описана эта более редкая и более мягкая форма галактоземии. При этом ферментативский блок имеется уже на первой ступени метаболизма галактозы, поэтому фосфорилирование галактозы нарушено, в крови накапливается галактоза и галактитол. Единственным признаком аномалии является катаракта, других опасных для жизни симптомов нет; нервно-психическое развитие также не нарушается.

Непереносимость лактозы. Редкое, недостаточно изученное заболевание. В отличие от алактазии, кроме поноса имеются также симптомы общей интоксикации, обнаруживается значительная лактозурия.

ГЛИКОГЕНОЗЫ

При гликогенозах вследствие врожденной недостаточности энзимов происходит патологическое накопление гликогена в тканях. В зависимости от характера биохимического или энзиматического дефекта наиболее интенсивное отложение гликогена имеет место в печени, скелетных мышцах или сердечной мышце.

Так как расщепление гликогена до сахара является многоступенчатым процессом, который связан с активностью ферментов, оказывающих последовательное действие, то понятно, что в зависимости от того, какой именно энзим отсутствует, возникают различные типы гликогеноза. В настоящее время, согласно классификации Кори, выделяют шесть типов, однако IV и V типы встречаются крайне редко (см. рис. 73).

Мы постараемся описать отдельные типы в связи с доминирующими при этом изменениями в органах.

Гепатомегалические типы:

I тип гликогеноза (*гепаторенальный тип, болезнь Гирке*). Это наиболее часто встречающийся тип гликогеноза; наследуется рецессивно. В его основе лежит отсутствие или пониженная активность энзима глюкозо-6-фосфатазы (см. рис. 73). При недостатке этого энзима, с одной стороны, в печени накапливается гликоген, а с другой — даже относительно непродолжительное голодание ведет к гипогликемии, так как организм больного не в состоянии превратить гликоген в сахар. Вследствие недостатка сахара усиливается липолиз, появляется липемия, ацетонемия и ацетонурия. В связи с накоплением молочной кислоты развивается ацидоз.

Клинически уже в период новорожденности наиболее заметным признаком является увеличение печени, которое нарастает и достигает необычных размеров. Почки также увеличены, селезенка нормальна. Рост и развитие ребенка заметно нарушаются. Уже при кратковременном голодании появляются признаки гипогликемии и тяжелого ацидоза. Отложение гликогена в почках особенными нарушениями не сопровождается. Дети отстают в физическом развитии.

Диагностически важным признаком является гипогликемия при голодании, которая сопровождается повышением липемии, содержания свободных жирowych кислот и ацетоновых тел в плазме, а также ацетонурией. При инъекции глюкагона содержание сахара в крови не повышается, однако нагрузка глюкозой дает высокую и вытянутую кривую. В препаратах, полученных при биопсии печени в период голодания, обнаруживается высокое содержание гликогена и отсутствует или снижено содержание энзима глюкозо-6-фосфатазы.

При *лечении* важно следить за опасностью быстро развивающейся тяжелой гипогликемии и ацидоза, особенно при голодании и инфекционных заболеваниях. Советуют частый прием пищи с более высоким содержанием белков. При манифестной гипогликемии или тяжелом

ацидозе необходимо внутривенное введение глюкозы или бикарбоната натрия.

Прогноз в большинстве случаев плохой, однако часть больных доживает до взрослого возраста.

III тип гликогеноза (*гликогеноз печени и мышц, недостаток энзима «debrancher» ограниченный декстриноз, болезнь Форбса*). Примерно в 1/4 всех случаев гликогенозов, протекающих с увеличением печени, нарушение гликогенолиза локализуется на месте ветвления связанных между собой молекул глюкозы, а именно там, где начинаются боковые связи 1—6. Разделение молекул глюкозы нарушено в том месте потому, что отсутствует «debrancher»-энзим, катализирующий этот процесс, — амило-1-6-глюкозидаза.

Вследствие отсутствия энзима синтезируется ненормальный гликоген, обладающий поразительно короткими боковыми цепями на ветвях связи 1—6. Гликогенолиз возможен в незначительных масштабах, так как фосфорилироваться могут только молекулы глюкозы патологически коротких цепей, а на длинных цепях гликогенолиз останавливается. Поэтому глюкагон повышает уровень сахара в крови только после потребления углеводов, но не после голодания, так как количество молекул с короткими цепями, которые расщепляемы и мобильны, незначительно, уже после короткого голодания возникает недостаток глюкозы.

Клинические симптомы, появляющиеся вследствие энзиматического дефекта, аналогичны симптоматике при болезни Гирке, однако обычно более умеренны. И в этом случае печень велика и при голодании развивается гипогликемия. Инъекция глюкагона после голодания дает плоскую сахарную кривую, однако после потребления углеводов глюкагон повышает уровень сахара в крови. В части случаев обнаруживается мышечная слабость, что указывает на нарушение обмена гликогена в мышцах.

Отсутствие энзима может быть установлено в биоптических препаратах печени и мышц.

VI тип гликогеноза (*болезнь Херса*). Вследствие пониженной активности или недостаточности фосфорилазы печени начинается накопление гликогена, появляется подверженность гипогликемии и ацидозу (см. рис. 74). Симптоматика более умеренна, чем при болезни Гирке. Сниженную активность энзима можно показать в печени и лейкоцитах. В отличие от других аутосомно-рецессивно наследуемых гликогенозов в данном случае наследование сцеплено с полом: болезнь Херса встречается только у мальчиков.

II тип гликогеноза (*генерализованный гликогеноз, гликогенная кардиомиопатия, болезнь Помпе*). Среди болезней накопления гликогена эта форма является наиболее злокачественной, больные умирают в грудном возрасте. Эта форма составляет почти 10% от всех гликогенозов.

Ведущим признаком заболевания является начинающееся в грудном возрасте *увеличение сердца*, вслед за которым быстро развивается сердечная недостаточность. Кроме того, характерна слабость поперечнополосатой мускулатуры и большой язык.

Реакция на нагрузку сахаром и глюкагоном нормальна, гипогликемия натощак не обнаруживается.

Постановку диагноза облегчает обнаружение высокого содержания гликогена в биоптических препаратах мышц, а также пониженной активности α -глюкозидазы. Пониженную активность энзима можно найти также в лейкоцитах. Биохимические сдвиги при этой форме гликогеноза носят совершенно особый характер: основной дефект локализуется в лизосомах. Эти органеллы клеток очень богаты разнообразными энзимами, которые играют роль не только в процессе аутолиза тканей, но также в постоянно протекающих жизненно важных процессах расщепления и синтеза. Врожденное отсутствие лизосомной α -глюкозидазы сдвигает равновесие процесса распада и синтеза гликогена в сторону его производства, вследствие чего гликоген накапливается в клетках. Поэтому гипогликемия натощак не развивается, а концент-

рация сахара в крови поднимается вслед за инъекцией глюкагона, так как в отличие от болезни Гирке гликогенолиз в этом случае совершенно нормален.

Другие типы гликогеновой болезни — IV и V, а также отдельные виды рассмотренных форм встречаются настолько редко, что мы решили опустить их обзор. В заключение мы хотели бы отметить еще раз, что как при кардиомегалическом типе (болезнь Помпе), так и при болезни Форбса наблюдается значительное накопление гликогена в *скелетной мускулатуре*, что выражается в мышечной слабости и гипотонии. Некоторые характеристики наиболее частых гликогенозов представлены в таблице 27.

Таблица 27

Гликогенозы

Типы	Локализация	Сахар натощак	Сахарная кривая после введения глюкагона	Энзиматический блок
I. Болезнь Гирке	печень (почки)	↓	плоская	глюкозо-6-фосфатаза
III. Болезнь Форбса	печень, мышцы	↓	после кормления — нормальная, натощак — плоская	амило-1-6-глюкозидаза
VI. Болезнь Херса	печень	↓	плоская	фосфорилаза
II. Болезнь Помпе	сердце, мышцы	—	—	лизосомная α-глюкозидаза

САХАРНЫЙ ДИАБЕТ

Сахарный диабет генетически детерминированное заболевание, которое характеризуется гипергликемией, глюкозурией, усиленной мобилизацией жиров, подверженностью кетозу и усиленным распадом белков.

Этиология

Диабет считают наследственным аутосомно-рецессивным заболеванием. Некоторые авторы считают, что длительная перегрузка углеводами в питании способствует развитию заболевания. Причинной связи между инфекционными заболеваниями и диабетом нет, однако они могут способствовать проявлению болезни и ухудшению состояния больного из-за снижения толерантности к сахару. Конечные причины диабета, несмотря на широко проводимые исследования, не совсем ясны. В эксперименте на животных диабет может быть вызван удалением поджелудочной железы, а также введением гормонов — антагонистов инсулина: гормона роста и АКТГ. Однако роль отдельных гормонов в возникновении диабета является спорной. Во многих случаях в крови взрослых больных диабетом концентрация инсулина не только не понижена, а увеличена, при этом повышено содержание связанных с белком антагонистов инсулина; патоанатомические изменения в Лангергансовых островках выражены не во всех случаях. Эти исследования подвергают сомнению положение о том, что во всех случаях можно связать развитие диабета просто

с уменьшением секреции инсулина. Однако безусловно, что диабетические нарушения обмена веществ можно уравновесить инсулинотерапией, а это — самое существенное для клиники, как и то, что наиболее простым объяснением патофизиологических изменений является недостаток или каким-то образом пониженная активность инсулина.

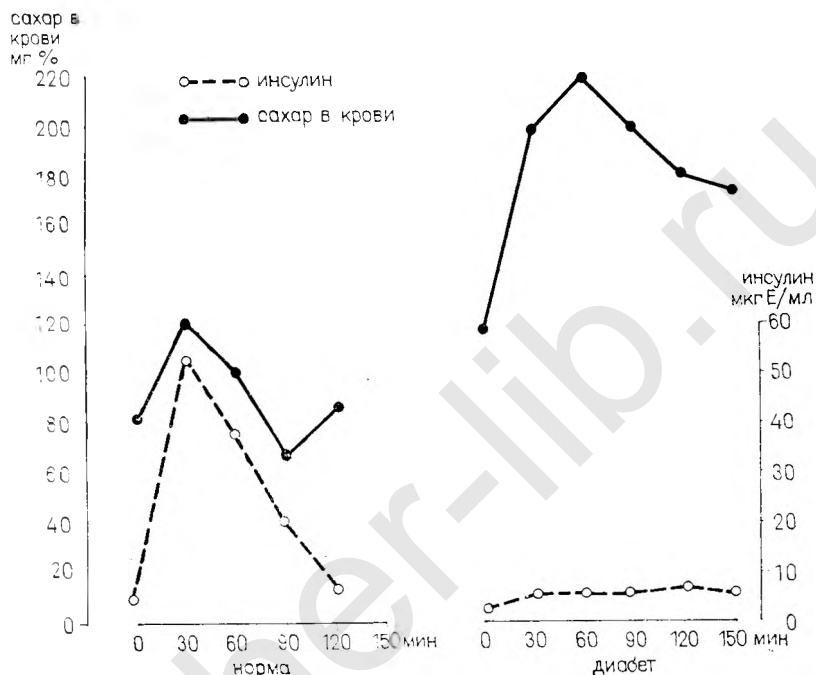


Рис. 78. Сахарная кривая и уровень инсулина в крови у здорового ребенка и диабетика при нагрузке сахаром

У здорового ребенка вслед за сахарной нагрузкой кривые сахара и инсулина в основном параллельны. При детском диабете сахарная нагрузка не стимулирует секрецию инсулина, поэтому сахарная кривая высокая и растянутая

При диабете в детском возрасте ситуация проще. В отличие от здоровых детей после сахарной нагрузки концентрация инсулина в крови больных едва увеличивается, указывая на то, что причину высокой и растянутой сахарной кривой следует искать в нарушенной секреции инсулина (рис. 78).

Патофизиология

В центре нарушений обмена веществ при диабете находится недостаточная утилизация углеводов вследствие сниженной активности или недостатка инсулина. Нарушается усвоение сахара в периферических тканях, вследствие чего усиливается гликогенолиз, содержание гликогена в печени и мышцах уменьшается. Кроме того, снижение периферического потребления сахара сопровождается увеличением глюконеогенеза и липолиза. Первый из этих процессов повышает и без того высокую концентрацию

сахара, естественно, ценой усиления распада белков. Возникающая гипергликемия, иными словами, постоянно увеличивающееся количество сахара, поступающего в почки, быстро превышает максимальную реабсорбционную способность почечных канальцев (T_m глюкозы), в результате чего возникает глюкозурия. Снижение усвоения сахара мобилизует жир из жировых депо, в крови увеличивается концентрация свободных жирных кислот и других липидов; таким образом, энергетическая потребность больного покрывается в основном за счет сгорания жира. Однако ткани оказываются не в состоянии полностью окислить жирные кислоты, мобилизуемые в большом количестве, поэтому накапливаются промежуточные продукты обмена жиров — бета-окси-масляная кислота, ацетоуксусная кислота и ацетон, приводящие к ацетонемии и ацетонурии. Кроме того, глюкозурия и кетонемия, то есть повышенное образование кетонных тел, вызывают вторичные изменения: эксикоз, потерю натрия и калия, ацидоз. Вследствие осмотического диуреза глюкозурия вызывает полиурию, то есть потерю воды, натрия и хлора, повышенное выделение ацетоуксусной кислоты и бета-окси-масляной кислоты усиливает потерю как натрия, так и калия; кроме того, сильные кислоты выделяются с мочой, частично связанными с калием и натрием.

Диабетическая кома

Если при развитии диабетического ацидоза помощь запаздывает, то диабет быстро достигает своей высшей, опасной для жизни точки — *диабетической комы*. Безусловно, что в возникновении комы решающую роль играет накопление кислот. При $pH = 7,3-7,2$ появляется *токсическое дыхание* Куссмауля, которое указывает на тяжелый ацидоз. Минутный объем дыхания увеличивается в 5—6 раз по сравнению с нормальным. Однако снижение напряжения CO_2 , наступающее в результате гипервентиляции, только отчасти компенсирует метаболический ацидоз. Дальнейшее нарастание ацидоза ведет к появлению нарастающего *нарушения сознания*. Бета-окси-масляная кислота, а также сам по себе низкий, падающий ниже 7,1 pH снижают процессы утилизации сахара клетками мозга. *In vivo* было показано, что при коме вследствие нарушения окисления сахара *потребление кислорода головным мозгом снижается почти в два раза*. ЭЭГ выявляет снижение потенциалов. Положение при этом усугубляется очень *тяжелым эксикозом и олигемическим нарушением кровообращения*, а позднее — недостаточностью миокарда. В это время нарушается также почечная экскреция кислот, а при $pH = 7, 6,9$ и ниже угнетается дыхательный центр. Снижение объема дыхания ведет к уменьшению возможности респираторной компенсации ацидоза, pH падает еще ниже, возникает непосредственная опасность для жизни, больной может быть спасен только немедленным врачебным вмешательством. Если лечебные мероприятия проводятся на должном уровне, то полный выход из комы возможен при снижении pH вплоть до 6,8.

В постацидотический период также существуют опасные моменты.

Одним из них является *гипокалиемия*. Отчасти в связи с потерями при стрессовом состоянии, отчасти — в результате ацидоза, а также в связи с исчезновением запасов гликогена развивается клеточный дефицит калия.

По выходе из ацидоза начинается накопление гликогена, при этом обедненные калием клетки стремительно поглощают калий из экстрацеллюлярной жидкости и из плазмы. Развивающаяся гипокалиемия может вызвать мышечную слабость, нарушения функций сердца, метеоризм.

Клиническая картина

В большинстве случаев ведущими симптомами являются *полиурия*, которая у маленьких детей может рассматриваться как ночное недержание мочи; *полидипсия* вследствие мучительного чувства жажды и быстро развивающееся *похудание*, несмотря на хороший аппетит, особенно выраженное при детском диабете. Выделяется большое количество мочи, которая имеет светлый цвет, ее удельный вес — высокий; в моче содержится сахар и в большинстве случаев — ацетон. Содержание сахара в крови натошак в большинстве случаев превышает 120 мг%. Если родители не обращают внимания на начальные симптомы заболевания, то через несколько недель — месяцев, а в случае интеркуррентных инфекций — даже через несколько дней может развиться тяжелый ацидоз и кома.

В детском возрасте диабетическая кома появляется чаще и быстрее. Иногда кома является первым проявлением не распознанного до этого диабета, в других случаях, при лечении, кома может развиваться вследствие инфекции, голодания, психической или физической перегрузки, а также — при несистематической инсулинотерапии. О грозящей катастрофе в обмене веществ свидетельствует ряд признаков: увеличивающийся диурез, быстрое падение веса и экзикоз, запах ацетона в выдыхаемом воздухе, плохое самочувствие, рвота, чувство жажды, вялость и сонливость. В течение нескольких дней и даже часов состояние больного становится очень тяжелым. При тщательном наблюдении можно заметить увеличение дыхательных движений грудной клетки, затем становится заметным участие вспомогательных дыхательных мышц; частота дыхания быстро нарастает, а глубина дыхания заметно увеличивается. Контакт с вялым, сонливым больным затрудняется, наконец, в высшей точке комы наступает полная *потеря сознания*. Обращают на себя внимание признаки *нарушения кровообращения*: пульс учащенный, легко сжимается, артериальное давление снижается. Лицо краснеет, тонус глазных яблок снижается.

Течение и прогноз

При нелеченном детском диабете, в доинсулиновую эпоху болезнь заканчивалась смертью в течение нескольких месяцев, в крайнем случае — двух лет. Каждое детское заболевание или интеркуррентная инфекция были опасными для жизни, ибо сниженная толерантность к углеводам способствовала возникновению комы. Непосредственной причиной смерти были интеркуррентные инфекции, туберкулез, в большинстве случаев — кома. В настоящее время, при соответствующем лечении и контроле ребенок, страдающий диабетом, может вести образ жизни, аналогичный его здоровым сверстникам. Однако такие опасные для жизни моменты, как кома и гипогликемия, угрожают больному в течение всей болезни; кроме

того, существует отдаленная, но неотвратимая опасность, которая в конечном итоге сокращает жизнь больного — *диабетические изменения сосудов*.

Симптоматику комы мы уже рассмотрели. Однако необходимо сказать несколько слов о связанной с инсулинотерапией *гипогликемии*, так как она является ошибкой, которой почти невозможно избежать, если ошибочно диагностируют начинающуюся кому. С гипогликемией можно встретиться в начальный, лабильный период диабета, при подборе диеты и инсулинотерапии, при повышении дозы инсулина, после голодания или физического напряжения. Начальными признаками являются бледность, вялость, головокружение, потливость, тремор, негативные реакции ребенка, вслед за ними быстро появляются нарушение сознания и судороги. Важными признаками, отличающими гипогликемию от ацидотической комы, являются: отсутствие токсического дыхания, бледная влажная кожа, усиленные рефлексы. Первые порции мочи могут содержать сахар и ацетон; концентрация сахара в крови низкая, реакция крови нормальна. Если начальные значения сахара крови очень высоки и падают неожиданно резко, то тяжелые гипогликемические симптомы могут появиться даже при нормальном уровне сахара в крови. Длительные, часто повторяющиеся гипогликемические состояния могут стать причиной церебральных поражений.

При недостаточно тщательно проводимом лечении замедляется процесс *роста и развития* ребенка. Нередко наблюдается увеличение печени, которое вызывается накоплением гликогена и жира. В таких случаях особенно велика подверженность кетозу и лечение подобных «лабильных» больных затруднительно. Состояния, характеризующиеся карликовым ростом, увеличением печени, повышенной подверженностью кетозу и липемией, известны в литературе как *синдром Мориака*.

Как и при любом хроническом заболевании, при диабете часты различные поведенческие и психические расстройства.

Диабетические изменения сосудов являются поздними последствиями болезни; обычно с ними встречается не педиатр, а терапевт. В первые десять лет от начала заболевания они встречаются редко, но в течение 20 лет они имеют место в 70—90% всех случаев. Прогноз этих сосудистых изменений плохой, они сокращают жизнь больного, особенно если диабет начался в раннем детском возрасте. Наиболее частым осложнением является общий артериосклероз, гломерулосклероз, быстро приводящий к развитию почечной недостаточности (болезнь Киммельштиля—Вильсона), катаракта и ретинопатия.

Диагностика

При положительных редуционных пробах с мочой следует думать о том, что транзиторная глюкозурия может быть вызвана чрезмерным потреблением сладостей, сильным волнением, острой инфекцией, тяжелым кишечным расстройством. Постоянные, недиабетические меллитурии, например при почечной глюкозурии или пентозурии, протекают без гипергликемии. Если установлено, что положительные редуционные пробы обусловлены выведением глюкозы, то необходимо определить уровень сахара в крови натощак; если при повторном исследовании уровень сахара превышает 120—130 мг%, то можно быть почти уверенным в диагнозе диабета. Однако вначале уровень сахара натощак часто бывает нормальным. В таких

случаях надо исследовать сахарную кривую, которая при диабете имеет высокую и вытянутую форму — уровень сахара в крови, превышающий 120—130 мг% через 2 часа после нагрузки, подтверждает диагноз. При двойной сахарной нагрузке, после второй дозы сахара уровень его в крови снова резко повышается. Если ребенок поступил в бессознательном состоянии, то при постановке диагноза возникают трудности, связанные с необходимостью дифференцировать энцефалит, кровоизлияние в мозг, гипогликемию, тяжелый эксикоз с недостаточностью кровообращения, ацетонемическую рвоту и уремическую кому. Решающим при этом является исследование мочи и крови.

Лечение диабета и уход за больным

Начальные этапы лечения больного диабетом должны производиться в стационаре, а затем оно осуществляется амбулаторно. Целью лечения является стремление добиться *исчезновения ацетонурии и почти полного исчезновения глюкозурии с подбором наименьших доз инсулина, причем таким образом, чтобы диета ребенка обеспечивала условия для нормального развития.* Достижение этих целей требует длительных усилий.

При отсутствии ацидоза *диете* следует подчинить следующим принципам: прежде всего подсчитывается необходимая потребность в энергии (в калориях) и в белках для соответствующего возраста. В зависимости от возраста ребенку необходимо 90—60 кал/кг и 2—3 г/кг белка в день. Из общего количества калорий вычитают долю, приходящуюся на белки, остаток покрывается примерно на 60% углеводами и на 40% жирами. При подобном расчете ребенку, нуждающемуся в 70 кал/кг в день, на 1 кг веса следует давать 3 г белка, 9 г углеводов и 2,6 г жиров, то есть в основных чертах соотношение аналогично диете здорового ребенка того же возраста. Относительно количества углеводов следует отметить, что мы резко ограничиваем количество быстро всасывающегося кристаллического сахара; обычно потребность в сахаре покрывается за счет сахара, содержащегося в молоке и фруктах. При выраженной ацетонурии количество жиров сокращают, а углеводов — увеличивают.

Следующим мероприятием, необходимым для установления равновесия в обмене углеводов, является *определение количества инсулина.* В детском возрасте антидиабетические препараты, назначаемые внутрь, не применяются. Заместительную терапию инсулином назначают в том случае, если суточная экскреция глюкозы превышает 5% от сахарной ценности пищи (содержание в пище всех углеводов и 50% белков). Показанием для инсулинотерапии служит также содержание сахара в крови, превышающее 200 мг%, наличие кетоза, дистрофии, сопутствующих заболеваний. При определении дозы инсулина следует иметь в виду, что каждая единица инсулина способствует усвоению 5 г сахара. Инсулин вводят за 15—30 мин до приема пищи, срок его действия 6—8 часов. Мочу собирают три раза в день, в три 8-часовые порции, уровень сахара в крови также исследуют по возможности три раза в день. Потребность в инсулине в последующие дни, а также дневные дозы зависят от результатов исследований мочи и крови. Вначале может быть достаточно однократной (утренней) дозы, однако часто приходится давать инсулин утром, днем и вечером.

После начального периода определяется та потребность в инсулине, удовлетворения которой одними и теми же дозами достаточно в течение длительного времени, без колебаний уровня сахара в крови. Особенно важно избегать гипогликемии; достаточно, если в день с мочой выделяется 15—20 г глюкозы. Далее следует либо остановиться на стабильной диете с определенным количеством основных питательных веществ и обеспечением необходимого разнообразия согласно закономерностям диететики, либо позволить свободную диету. Т. н. свободная диета соответствует возрасту ребенка, однако потребление кристаллического сахара следует ограничить. Если состояние стабилизировалось, то мы стремимся дать все дневное количество инсулина в однократной дозе. Соответствующую смесь быстро действующего и медленно действующего инсулина (цинк-протамин-инсулина) дают утром. Максимум действия цинк-протамин-инсулина наблюдается через 14—20 часов после инъекции, его эффект сохраняется до 24 часов; в связи с этим в течение дня необходимо несколько раз определять уровень сахара, чтобы избежать опасности гипогликемии.

Терапевтические меры при приеме ребенка в состоянии комы должны быть быстрыми и эффективными, так как речь идет о состоянии, угрожающем жизни. Прогноз при этом зависит главным образом от тяжести и продолжительности потери сознания. Основные задачи таковы: стимуляция усвоения сахара организмом, борьба с ацидозом, эксикозом и нарушениями кровообращения, профилактика гипокалиемии. Необходимо немедленно начать инсулинотерапию и установить длительное внутривенное вливание изотонического раствора поваренной соли, 5% глюкозы и бикарбоната натрия. При подтверждении диагноза диабетической комы немедленно вводят подкожно 15—30 ед. инсулина (в зависимости от возраста), одну треть дозы можно ввести внутривенно, затем по 10—15 ед. вводят через 1—2 часа в течение 6 часов. В первый день ребенок получает 40—90 ед. инсулина, эту дозу в последующие дни снижают под контролем за содержанием сахара в крови и моче.

Необходимо установить количество раствора бикарбоната, что можно сделать с помощью аппарата Аструпа, и вычислить по формуле Меллемгаарда—Сиггаарда—Андерсена нужное количество бикарбоната в мэкв, равное $0,3 \times$ дефицит основания (мэкв) \times вес тела (кг). В очень тяжелых случаях необходимо несколько раз в день контролировать результаты лечения путем определения pH, дефицита оснований, с подсчетом количества бикарбоната. Если в нашем распоряжении нет аппарата Аструпа, то необходимое количество бикарбоната может быть вычислено по содержанию бикарбоната в плазме. Для того чтобы увеличить содержание бикарбоната в плазме, на 1 мэкв/л следует дать 0,35 мэкв бикарбоната натрия. В нашу задачу не входит стремление к немедленному восстановлению pH до нормы, вначале достаточно достижения $\text{pH} = 7,2$ и содержания бикарбонатов в 15 мэкв/л. С восстановлением кровообращения и функции почек, а также с началом усвоения сахара начинается окисление и выделение кислот, в то же время передозировка бикарбоната натрия может привести к вторичному алкалозу и гипокалиемии в постацидотический период. Именно поэтому, если больной находится только в состоянии прекомы, если контакт с ним сохранен и значения pH и бикарбоната не указывают на непосредственную опасность, бикарбонат вводить не следует, мы ограничиваемся в этом случае раствором поваренной соли, сахара и инсулином.

Количество жидкости в течение первого дня должно составлять примерно 150 мл/кг. После первой дозы инсулина мы даем смесь 1 : 1 изотонического раствора поваренной соли с 5% раствором глюкозы; по мере улучшения кровообращения, диуреза и ацидоза, примерно через 6—8 часов

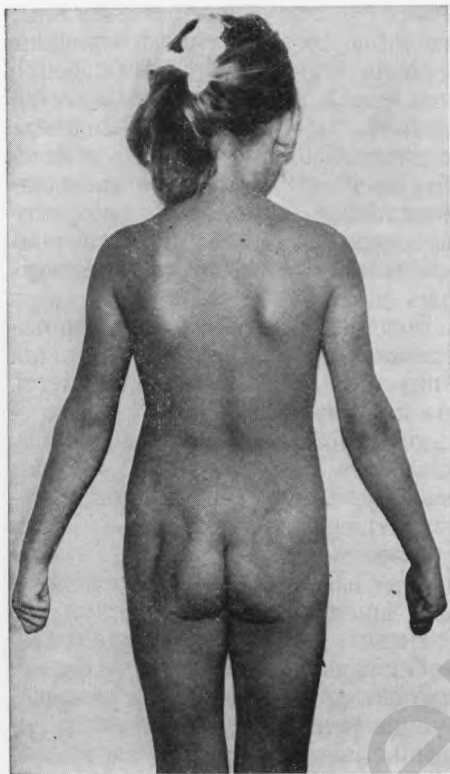


Рис. 79. Липодистрофия вследствие инсулинотерапии

Липодистрофия ясно выражена на ягодицах и мышцах-разгибателях верхних конечностей. Больная получала инъекции инсулина именно в эти области

после начала лечения к переливаемой жидкости мы добавляем 3—4 мэкв/кг калия. На второй день дают сладкие фруктовые соки внутрь, позднее — печенье и обезжиренное молоко. От результатов исследования крови и мочи зависит дневная доза инсулина, обычно ее необходимо давать, разделяя на 3—5 частей, при прогрессивном снижении. С исчезновением кетоза переходят на диету и инсулинотерапию, описанную для неосложненного ацидозом диабета.

Важно не производить инъекции инсулина в одно и то же место повторно, так как это может привести к *липодистрофии* (рис. 79).

Очень важно также обучить родителей и детей старшего возраста распознавать начальные признаки гипогликемии и вызывающие их обстоятельства. Кроме того, большое значение имеет соответствующая психопрофилактика и обучение детей и родителей. Через определенные промежутки времени следует проверять в стационаре правильность установленной дозировки, хотя бы потому, что потребность в инсулине изменяется.

СПОНТАННЫЕ ГИПОГЛИКЕМИИ

В этой главе будут резюмированы сведения о спонтанных гипогликемиях. О гипогликемии, связанной с инсулинотерапией, и о клинической симптоматике гипогликемии уже шла речь в главе, посвященной сахарному диабету.

Регуляция уровня сахара в крови и гликогенолиз, а также гликогенез являются многосторонними гормонально-энзиматическими процессами, отсюда неудивительно, что гипогликемия может возникнуть вследствие целого ряда причин. Поэтому в каждом случае, протекающем с гипогликемией, необходимо тщательное обследование для установления, по возможности, причинного диагноза. Конечно, при любой гипогликемии, протекающей с клиническими проявлениями, следует немедленно ввести сахар, но методы и форма длительного лечения в основном зависят от происхождения гипогликемии.

Взрослый человек и до некоторой степени даже здоровый новорожденный способны и после довольно длительного голодания поддерживать

хотя и несколько низкий, но все же постоянный уровень сахара в крови. В этом механизме большую роль играет мобилизация жирных кислот, так как при уменьшении потребления углеводов усиливается сгорание жиров и в то же время возрастает продукция углеводов из белков (глюконеогенез). С этими процессами связано снижение секреции инсулина и усиление секреции гормонов-антагонистов: глюкагона, адреналина, гормона роста и глюкокортикоидов.

Распределение гипогликемий на основе этиологических факторов осуществлено с некоторыми ограничениями в связи с тем, что происхождение отдельных гипогликемий не выяснено или обусловлено несколькими факторами (таблица 28).

Таблица 28

Классификация гипогликемий

- I. *Гипогликемии вследствие врожденного энзиматического дефекта*
 1. печеночные формы гликогенозов
 2. непереносимость галактозы
 3. непереносимость фруктозы
- II. *Гипогликемии вследствие гормональной дисфункции*
 1. *избыточная секреция инсулина*
 - а) органический гиперинсулинизм
 - б) функциональный гиперинсулинизм
 - в) повышенная чувствительность к лейцину
 2. *гипогликемии вследствие недостаточной секреции гормонов-антагонистов*
 - а) пониженная активность гипофиза
 - б) пониженная активность коры надпочечников
 - в) пониженная активность мозгового слоя надпочечников
- III. *Гипогликемии комплексного или неясного происхождения*
 1. идиопатическая гипогликемия
 2. кетоновая гипогликемия
 3. гипогликемия новорожденных с малым весом
 4. гипогликемия при гипотрофии

Гипогликемии, связанные с наследственными энзимопатиями, уже обсуждались (см. стр. 199).

Органическая гипогликемия, вызванная опухолью β -клеток поджелудочной железы, является крайней редкостью в детском возрасте. С функциональным, но проходящим гиперинсулинизмом можно встретиться у новорожденных, родившихся от матерей, страдающих сахарным диабетом (см. стр. 156). Кроме того, сюда же относится «постпрандиальная» гипогликемия, возникающая после чрезмерного потребления углеводов: после начальной гипергликемии может наступить резкое падение уровня сахара.

Мобилизацию инсулина и у здоровых детей вызывает *лейцин*. Однако у маленьких детей потребление белка, то есть лейцина может вызвать настолько интенсивную секрецию инсулина, что развивается гипогликемия. В таких случаях уменьшают потребление белка и при следующем кормлении дают углеводы.

Гипогликемия может развиваться при пониженной функции передней доли гипофиза. При этом играет роль пониженная секреция АКТГ и гор-

мона роста: оба гормона повышают уровень сахара крови. При болезни Аддисона встречается гипогликемия, обусловленная сниженной секрецией кортикостероидов. Влияние глюкокортикоидов на уровень сахара, основанное на усилении глюконеогенеза и снижении периферической утилизации сахара, используется при лечении таких форм гипогликемии, при которых функции коры надпочечников не изменены.

В редких случаях причиной повторяющейся гипогликемии является *отсутствие мобилизации адреналина (Zetterström)*, в обычных условиях вступающей в действие немедленно при уменьшении содержания сахара в крови. При этом типе гипогликемии, редко встречающемся и проявляющемся уже в период новорожденности, следует ввести адреналин. Гипогликемия новорожденных с малым весом и детей с внутриутробной гипотрофией обсуждается в соответствующих главах (см. стр. 97). Вследствие довольно высокой частоты и опасности гипогликемии заслуживают самого пристального внимания педиатра.

Идиопатическая гипогликемия (McQuarrie) встречается у детей раннего возраста относительно часто. Этиология неясна, с возрастом положение улучшается; используют терапию глюкокортикоидами.

При периодических формах ацетонемической рвоты (см. стр. 279) рвоте часто предшествует манифестная гипогликемия. Для ее предупреждения принято использовать богатую углеводами и бедную жирами диету, в то время как кетогенная диета может способствовать развитию гипогликемии.

При любой форме манифестной гипогликемии внутривенно вводят растворы глюкозы. В большинстве случаев предрасполагающим фактором является голодание, поэтому целесообразно частое питание. Если в печени есть мобилируемый гликоген, немедленного эффекта можно добиться инъекцией глюкагона. При рецидивирующих типах лечение проводят соответственно основному страданию (если последнее изучено). Например, в случае непереносимости галактозы или фруктозы, повышенной чувствительности к лейцину соответствующие токсические вещества исключают из диеты. При многих типах, например при идиопатической гипогликемии, гипогликемии новорожденных и гипотрофии детей, эффективна терапия кортизоном.

Гипогликемии новорожденных более детально обсуждаются в главе о неонатологии.

ОБМЕН ЖИРОВ И ЛИПИДОВ

Переваривание и всасывание. В просвете кишечника жиры и липиды превращаются в водорастворимые комплексы, что создает возможность их всасывания. Связанные с желчными кислотами жиры расщепляются липазами до свободных жирных кислот и глицерина. Всасывание жиров начинается в двенадцатиперстной кишке и достигает своего максимума в верхнем отделе тощей кишки. В клетках слизистой оболочки кишечника жиры ресинтезируются из жирных кислот и глицерина и в виде хиломикронов попадают в лимфатическую систему и кровь. В то же время жирные кислоты с короткой цепью попадают прямо в кровь портальной вены, не подвергаясь эстерификации.

Хиломикроны состоят из жиров и липидов, связанных с белками, то есть из липопротеинов. В виде липопротеинов все липиды транспортируются плазмой крови в печень и ткани.

Жировые депо и мобилизация жира. Все излишнее количество принятого извне либо синтезированного организмом жира откладывается и накапливается в подкожных жировых депо. В отличие от небольшого количества гликогена, который при отсутствии глюконеогенеза был бы полностью исчерпан через шесть дней голодания, депонированный жир представляет очень большие запасы энергии.

Мобилизация запасного жира (липолиз) и накопление излишнего жира зависит от величины энергетической потребности организма, от состояния обмена вещества, и особенно от возможности использования углеводов. Истощение запасов углеводов, голодание, гипогликемия активизируют липолиз. Свободные жирные кислоты поступают в кровь, усиливается сгорание жира. Напротив, при значительном потреблении углеводов количество свободных жирных кислот уменьшается и начинается липогенез. Эти процессы регулируются гормонами, так адреналин и гормон роста усиливают липолиз.

Синтез липидов. За исключением линолевой и арахидоновой кислот организм способен синтезировать все жиры и липиды.

Нормальные значения. Основные нормативы содержания липидов в плазме (натощак) приведены в таблице 29.

Таблица 29
Липиды плазмы крови

Общее содержание липидов	450—700 мг%
Холестерин	150—250 мг% (3/4 — эфир)
Фосфолипиды	150—250 мг%
Глицириды	25—150 мг%
Свободные жирные кислоты	0,3—0,8 мэкв/л

Особенности липидного обмена в грудном и детском возрасте. Этим вопросам уделено внимание в различных главах книги. Здесь мы отметим еще раз, что недоношенные и дети раннего грудного возраста слабее используют получаемые жиры. Кроме того, большое практическое значение имеет повышенная склонность к кетозу в детском возрасте.

ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ СДВИГИ КОНЦЕНТРАЦИИ ЛИПИДОВ В КРОВИ

Гиперлипемии. При нефрозе, диабете, гипотиреозе и болезнях печени мы встречаемся с *вторичной гиперлипемией*. При этих состояниях повышено содержание не только триглицеридов, но и холестерина. Как мы уже отметили, при голодании, гипогликемии, после инъекций адреналина и гормона роста начинается мобилизация депонированного ранее жира, резко увеличивается концентрация свободных жирных кислот (мобилизационная гиперлипемия). *Первичные гиперлипемии* — редкие, наследственные заболевания. Их значение заключается в том, что они способствуют развитию ранней *коронарной болезни и атеросклероза*.

При **гиперхолестеринемии** сыворотка крови чистая, не хилезная, содержание холестерина в ней высокое, может превышать 500 мг%, однако содержание жирных кислот увеличено весьма умеренно. На коже больного можно обнаружить ксантомы, желтоватые папулы и узлы. В семейном анамнезе отмечаются случаи раннего атеросклероза. Это заболевание уже в детском возрасте может стать причиной инфаркта миокарда, однако большинство случаев протекает, вероятно, в скрытой форме, бессимптомно. *Лечение диетотерапией.* При замещении в диете насыщенных жирных кислот ненасыщенными можно уменьшить опасность рано возникающего заболевания сосудистой системы.

Наследственная гиперлипемия отличается в основном накоплением триглицеридов. Общее содержание липидов в крови может превышать нормальное в 20 раз. При этом замедляется переход хиломикронов из плазмы в ткани. Предполагают, что в основе заболевания лежит врожденный энзиматический дефект: недостаточность или отсутствие липопротеин-липазы. Основные признаки заболевания следующие: 1. даже при голодании плазма крови похожа на молоко, хилезная, 2. ксантомы на коже, 3. рециди-

вирусные боли в животе, 4. подверженность раннему артериосклерозу, 5. возможная гепатоспленомегалия. *Лечение* — резкое ограничение поступления жиров с пищей.

Первичная наследственная гиподипемия. Редкое, рецессивно наследуемое заболевание, проявляется в раннем грудном возрасте. Характерным изменением является отсутствие в крови бета-липопротеинов. Уровень холестерина в крови очень низкий, ниже 60 мг%, низка также концентрация других липидов в крови. Клинически характеризуется резким отставанием в развитии, стеаторреей и акантоцитозом (эритроциты принимают причудливую форму из-за появления отростков). В дальнейшем может появиться также мозжечковая атаксия.

Уменьшение количества жира в пище может ослабить стеаторрею. Этиотропной терапии нет.

ОЖИРЕНИЕ

Ожиревших детей, вес которых значительно превышает средний, врач часто наблюдает в поликлинике. Обычно об ожирении говорят тогда, когда вес ребенка более чем на 30% превышает средний для данного роста. Патологические, требующие тщательного обследования случаи могут быть выявлены при некотором опыте уже с первого взгляда.

Этиология и патогенез. Этиология ожирения неоднородна (так же, как синдрома гипотрофии), происхождение отдельных типов весьма разнообразно, в большинстве случаев речь идет о взаимодействии нескольких факторов. Но какой бы ни была причина ожирения, результат всегда один: больной потребляет больше пищи, нежели необходимо для нормального обмена веществ, терморегуляции или выполняемой работы. Как показывают анамнестические данные, большинство ожиревших много ест, предпочитая пищу, богатую углеводами. Часто толстые дети пассивны, медлительны в движениях, спортом не занимаются. Причины повышенного аппетита и ожирения многообразны.

На роль *церебральных факторов* указывают результаты опытов на крысах: повреждения или удаление определенных зон гипоталамуса вызывают булимию и ожирение. Клинические данные также говорят о том, что в части случаев играет роль предшествующее нарушение деятельности нервной системы. Церебральные симптомы, сдвиги в ЭЭГ, сниженный уровень умственного развития, эпилепсия, энцефалит, опухоли мозга чаще обнаруживаются у детей с ожирением, нежели в популяции детей с нормальным весом. В некоторой небольшой части случаев обнаруживается хорошо определяемое *эндокринное заболевание*, болезнь Кушинга, иногда гипотиреоз; в других случаях — наследственное заболевание, например *синдром Лоренса — Муна — Бидля*, однако в большинстве случаев природу первичного заболевания установить нельзя.

Семейный характер отмечается часто, однако в этом случае речь идет скорее о семейных привычках в питании, нежели о наследственных факторах.

Нередки *психические факторы*. Может быть нарушен контакт между матерью и ребенком, компенсация подсознательного чувства нежеланности ребенка его перекармливанием; чересчур заботливая мать до тех пор «заталкивает» пищу в рот ребенка, пока ей не кажется достаточным. Иногда в анамнезе можно установить внешние эмоциональные факторы: поступление в школу, смерть родственников или знакомых, несчастный случай и т. п.

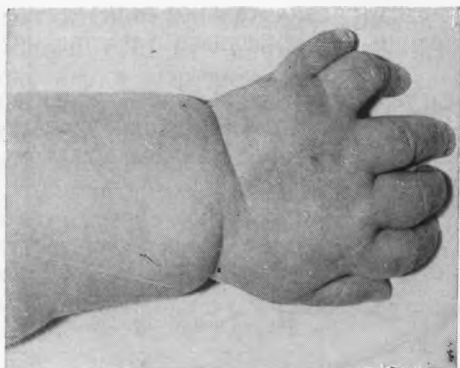


Рис. 80. Полидактилия при синдроме Лоренса — Муна — Бидля

половой член только кажется маленьким на фоне покрытых мощными отложениями жира соседних областей. Дети с резко выраженным ожирением вызывают сострадание, мощные отложения жира обнаруживаются не только на груди, животе, бедрах, но также на лице, верхних и нижних конечностях. На ЭКГ у таких детей нередко выявляются различные патологические отклонения. Артериальное давление может быть повышенным, нередко имеется умеренное диспноэ. Однако выраженные гормональные, интеллектуальные или генитальные отклонения обнаруживаются только при некоторых заболеваниях.

При болезни Кушинга бросается в глаза выраженное ожирение, стрии на животе, безразличное выражение лица, низкий рост, обнаруживаются особенности синтеза гормонов коры надпочечников (см. стр. 260).

Особой аномалией является синдром Лоренса — Муна — Бидля. Кроме ожирения его характеризуют дебильность, пигментный ретинит и полидактилия (рис. 80).

Другая редкая форма — синдром Фрелиха, или адипозогенитальная дистрофия. Обычно речь идет об опухоли, локализованной в диэнцефальной области. От экзогенной, доброкачественной формы ожирения этот синдром отличают как мозговые симптомы, так и гипогенитализм, отставание в росте, указывающие на нарушения функций гипофиза и гипотала-

Клиническая картина. Большая часть случаев ожирения начинается в дошкольном возрасте и часто в школьном возрасте усиливается, особенно в препубертатный период (пубертатное ожирение).

При умеренном, доброкачественном ожирении, обусловленном чрезмерным питанием, наиболее заметные отложения жира отмечаются на животе, в области таза и груди. Мальчиков часто приводят к врачу в связи с тем, что по сравнению с большим телом половой член кажется очень маленьким. Это не является патологическим признаком,

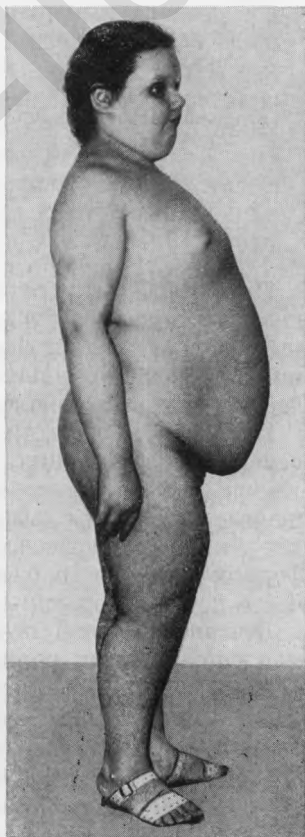


Рис. 81. Ожирение вследствие диэнцефального нарушения

Ожирение у ребенка 13 лет с несахарным диабетом и слабовымем. Сахарная кривая высокая и растянутая

муса. Опухоли и другие поражения мозга (воспалительные или дегенеративные) могут стать причиной ожирения, протекающего с умственной слабостью (рис. 81).

Диагноз. Для правильного ведения терапии и надежности прогноза важно дифференцировать отдельные формы ожирения. Наиболее существенные моменты резюмированы в таблице 30, где представлены различия в частоте, росте и особенности клинических признаков.

Таблица 30
Дифференциальный диагноз различных форм ожирения

Патологии	Частота	Рост	Особые признаки
I. чрезмерное питание			
а) семейные привычки	очень часто	нормален или ускорен	характерный анамнез
б) психические факторы	часто	нормален или ускорен	психический фон
II. отдельные болезни			
а) болезнь Кушинга	редко	низкий	характерные гормональные изменения
б) синдром Лоренса—Муна—Бидля	редко	нормальный или низкий	характерные признаки, слабоумие
в) диэнцефальное ожирение, опухоль	реже	низкий	адипозогенитальная дистрофия, признаки опухоли
постэнцефалитическое состояние или иное мозговое поражение	чаще	низкий	слабоумие, иногда — пре-диабет

При очень частом экзогенном доброкачественном ожирении, протекающем без изменения органов, отмечается нормальный, чаще даже ускоренный рост, отсутствие церебральных симптомов или эндокринных нарушений, наконец, нормальный интеллект позволяет отграничить его от органических, тяжелых заболеваний мозга.

Прогноз. Прогноз при ожирении зависит от его причины, то есть от основного заболевания. Очень часто встречающееся экзогенное, обусловленное чрезмерным питанием, доброкачественное ожирение, особенно умеренные его формы, возникающие в препубертатный период, протекают легче или исчезают совсем в юношеском возрасте. При резко выраженных формах экзогенного ожирения прогноз установить труднее, отклонения часто почти необратимы.

Лечение. Основой лечения является устранение основного страдания или неправильных привычек.

При тяжелых формах экзогенного ожирения *диетотерапию* следует начать в стационаре. Суточное количество калорий следует резко сократить, вплоть до 500. Доля углеводов должна быть очень низкой, около 50 г в день. Без ограничения дают белки и фрукты, а также овощные блюда. Количество жира является спорным вопросом. Возможно, вначале целесообразно резко снизить потребление жиров. Опыт показывает, что

при низком потреблении углеводов дети сами потребляют меньше жиров. Следует обратить внимание на *психические факторы*. Важно добиться от ребенка сотрудничества в лечении, например посредством пробуждения его тщеславия. Раз в неделю желательно проводить измерение веса и осуществлять врачебный контроль, в том числе при ожирении, связанном с психическими причинами.

Гормональная терапия оправдана только в случае очень редких (!) болезней эндокринной системы. Большой ошибкой является назначение андрогенных гормонов хорошо развивающимся детям с псевдоадипозогенитальным синдромом. Мнения об эффективности использования грацидина, а также о его побочных влияниях расходятся.

НЕВРОГЕННАЯ АНОРЕКСИЯ ПСИХОГЕННАЯ ГИПОТРОФИЯ В ПУБЕРТАТНОМ ВОЗРАСТЕ

Резкое похудание, тяжелая гипотрофия вплоть до атрофии, развивающаяся вследствие уменьшенного приема пищи на психической основе. Встречается почти исключительно среди девочек в пубертатном и юношеском возрасте. Не слишком редкое заболевание.

Этиология. Ранее природу данного страдания объясняли изменением функций гипофиза вследствие первичных гормональных сдвигов или поражения мозга. Подобную гипотезу можно исключить; неврогенная анорексия — психогенное заболевание, однако вызывающие его психические процессы объясняются по-разному. Болезнь чаще встречается среди интеллектуально развитых девочек, живущих в хороших условиях. Безусловно, в данном случае речь идет о конфликте: ребенок, не осознавая этого, хочет наказать своих родителей либо самого себя. В пользу этого говорит тот факт, что наиболее действенным средством является изменение условий жизни, среды, в то время как при возвращении в родительский дом неоднократно появляются тяжелые рецидивы. Кроме того, конфликт может возникнуть при наступлении пубертатного периода и связанной с ним феминизации, он объясняется противоречием между интеллектуальным идеалом и физической реальностью. Отдельные случаи обусловлены начинающейся шизофренией.

Клиническая картина. Ребенок без признаков какого-либо заболевания или другой органической причины почти полностью теряет аппетит. Предлагаемую пищу не принимает, ссылаясь на какую-нибудь благовидную причину; часто возникает рвота, иногда после приема пищи больные тайком вызывают рвоту, особенно если прием пищи был связан с принуждением.

Вполне естественно, что последствия этого аналогичны последствиям длительного голодания любого вида: усиливающееся, доходящее иногда до крайности похудание, атрофия (рис. 82).

В наиболее выраженных случаях болезни ребенок может потерять до 40% веса. Появляются запоры, аменоррея, гипогликемия, брадикардия, давление крови снижается, ребенок становится очень чувствительным к холоду и гипотермичным. Вследствие рвоты появляется экзикоз и может развиваться гипохлоремический, гипокалиемический алкалоз. В психической сфере отмечают депрессию, негативизм, замедление реакций, однако интеллект сохранен. Это состояние может длиться месяцами и даже годами.

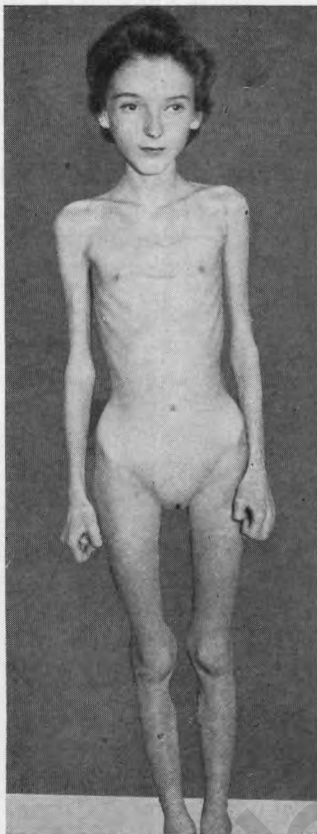


Рис. 82. Неврогенная анорексия
Девочке 13 лет

Диагноз. Из-за похудания, адинамии и низкого кровяного давления анорексия может быть ошибочно принята за *болезнь Аддисона*. Ее помогают дифференцировать нормальное содержание натрия в крови и моче, отсутствие гиперкалиемии и других специфических признаков болезни Аддисона, а также положительные результаты исследования психики. Гипофизарная кахексия Симмондса является крайне редким заболеванием. Даже при полном выпадении функции гипофиза картина кахексии возникает в исключительно редких случаях; проявления гормональной дисфункции при этом значительно тяжелее, кроме того, можно обнаружить церебральные симптомы и признаки опухоли.

Лечение. Основным условием эффективного лечения является лечение в стационаре в течение длительного времени. От проводимой специалистом психотерапии можно ожидать результатов, однако часты рецидивы. Медикаментозного лечения нет, речь может идти лишь о симптоматической терапии.

Прогноз. Неврогенная анорексия — тяжелое, рецидивирующее состояние, которое может быть квалифицировано почти как психоз. В большинстве случаев после длительного времени наступает улучшение состояния или выздоровление. Однако некоторые случаи тяжелой атрофии могут достигнуть степеней, опасных для жизни.

ПРОГРЕССИВНАЯ ЛИПОДИСТРОФИЯ

Причина этого редкого заболевания, начинающегося в школьном возрасте, неизвестна. На протяжении нескольких месяцев подкожная жировая ткань исчезает с лица, затем с шеи, туловища и рук. Нижние конечности нормальны, мышечная ткань на затронутых участках тела сохранена. Если мы видим только лицо и верхнюю часть тела больного, то он оставляет впечатление глубоко дистрофированного ребенка, даже подушки Бинна исчезают. Исследование обмена веществ и функций эндокринной системы отклонений не выявляют. На продолжительность жизни ребенка эта болезнь влияния не оказывает (рис. 83).

С локальной липодистрофией встречаются при диабете, она является результатом инъекций инсулина в то же место в течение длительного времени.

БОЛЕЗНИ НАКОПЛЕНИЯ ЛИПИДОВ (ЛИПОИДОЗЫ)

Липоидозы — редкие энзимопатии, наследуемые по аутосомно-рецессивному типу. Характеризуются патологическим накоплением липидов в различных органах и тканях. Состав накапливаемых липидов при отдельных заболеваниях различен. Среди значительного числа синдромов только три, встречающиеся наиболее часто, будут описаны в данном разделе.

Болезнь Гоше. В селезенке, печени, костях откладывается цереброзид, который отличается от нормального тем, что вместо молекулы галактозы содержит молекулу глюкозы.

Клиническая картина. Симптоматика соответствует локализации накопленного в значительном количестве липида. Постепенно развивается гепатоспленомегалия. Появляется болезненность костей, особенно опухшего дистального отдела бедренной кости. На рентгенограмме обнаруживаются зоны разрежения. Вследствие увеличения селезенки и метаплазии костей наступает повреждение костного мозга, поэтому появляется лейкопения, анемия и тромбопения. Течение хроническое, болезнь затягивается на долгие годы; исключением является острая злокачественная форма, наблюдающаяся в грудном возрасте, при которой развиваются также церебральные симптомы.

Диагноз ставится на основе описанной симптоматики и типичной рентгенограммы и подтверждается обнаружением больших, пенистых, наполненных липидами клеток в препаратах, полученных при пункции костного мозга или селезенки.

Методов этиопатогенетической терапии нет. При значительных размерах селезенки и тяжелых спленогенных изменениях в кровотворной системе состояние больного может улучшить экстирпация селезенки.

Болезнь Тея — Сакса — Шаффера (*инфантильная форма амавротической идиотии*). В основе заболевания лежит накопление ганглиозидов в нервной системе. Подозрение возникает обычно в полугодовалом возрасте, обращает на себя внимание остановка в психическом развитии и быстрое нарастание слабоумия. Кардинальными признаками в высшей точке болезни являются: идиотия, темно-вишневое пятно в области соска зрительного нерва, слепота, судороги и усиливающаяся гипертония мышц, которая заканчивается децеребрационной ригидностью. Болезнь смертельна, продолжается примерно год. Описаны также более редкие поздние формы амавротической идиотии.

Болезнь Нимана — Пика. В основе заболевания лежит накопление сфингомиелина в печени, селезенке, костном мозге, лимфатических узлах, коже и мононуклеарных клетках крови. Рецессивно наследуемое заболевание.

Клиническая симптоматика. Ранняя острая форма начинается во втором полугодии жизни и напоминает болезнь Тея — Сакса. Ведущими признаками являются гепатоспленомегалия, слабоумие, судороги и гипер- или гипотония мышц.

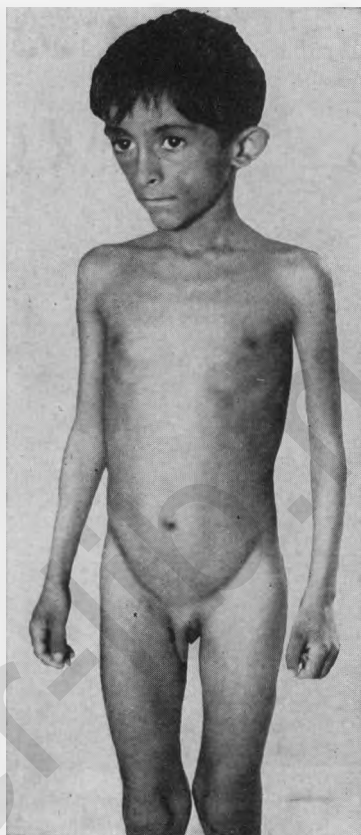


Рис. 83. Прогрессивная липодистрофия
Ребенку 7 лет

В 1/4 случаев на сетчатке глаза можно обнаружить красное пятно. В конечном итоге развивается полная идиотия, слепота, глухота. Живот увеличивается в размерах, кожа желто-коричневого цвета. Смерть наступает вследствие интеркуррентных заболеваний, часто — пневмонии.

Известна также более редкая, ювенильная форма заболевания, при которой ведущим признаком является гепатоспленомегалия, а церебральные проявления отступают на задний план. Эти больные могут жить десятилетиями (рис. 84, 85).

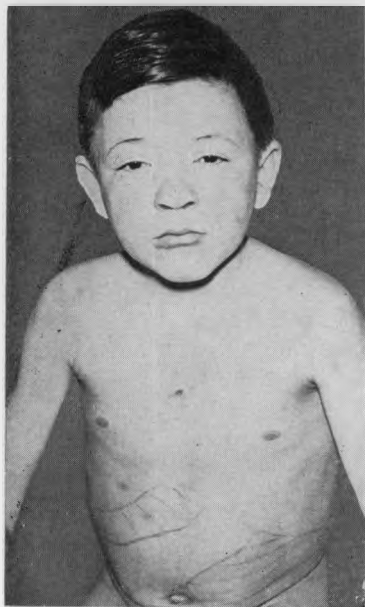


Рис. 84. Подростковая форма болезни Нимана—Пика

Мальчик 11 лет. Грубые черты лица, умственная отсталость, макулопапулезные высыпания на коже, гепатоспленомегалия

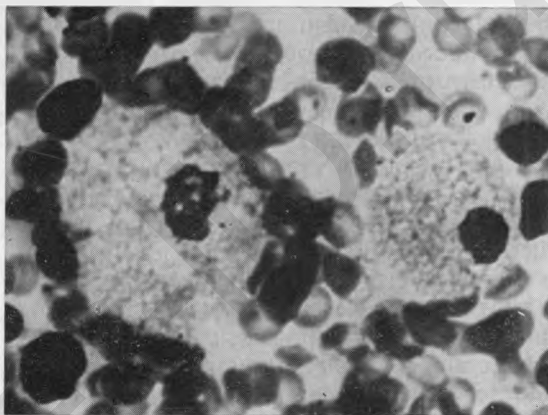


Рис. 85. Болезнь Нимана—Пика

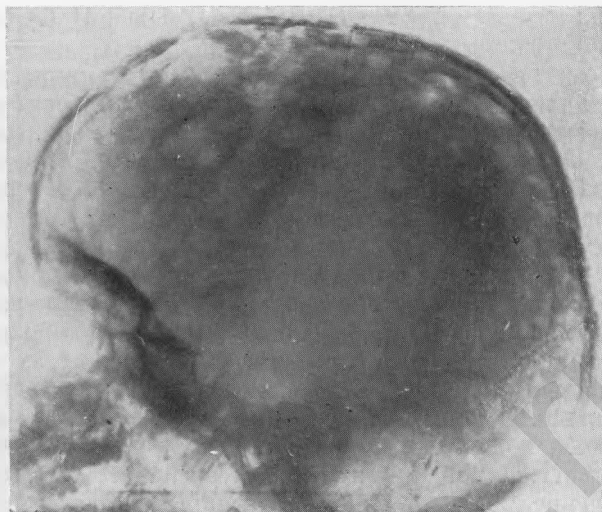
Гигантские клетки в костном мозге, содержащие липид (сфингомиелин). (Окраска по Маю—Грюнвальду—Гимзе; 1000-кратное увеличение)

РЕТИКУЛОЭНДОТЕЛИОЗЫ

Причина этих болезней (или, скорее, болезни) неизвестна. В отличие от липидозов, при которых первичное накопление липидов обусловлено наследственными аномалиями обмена веществ, ретикулезы — не наследственные заболевания. Накопление холестерина при этом является вторичным процессом, а иногда не наступает вовсе. Первичным процессом является патологическое изменение ретикулоэндотелия — грануломатоз. В эту группу относят три болезни, однако, по мнению ряда авторов, речь идет об одном и том же заболевании, а варианты течения связаны с возрастом ребенка к моменту заболевания. Действительно, промежуточные формы встречаются нередко.

Болезнь Леттерера—Зиве. Тяжелое общее, быстро прогрессирующее заболевание грудного возраста. Наиболее частые проявления — гепатоспленомегалия, увеличение лимфатических узлов, костные инфильтраты и геморрагический диатез.

Рис. 86. Болезнь Хенда—Шюллера—Крисчена у пятилетнего ребенка
Характерные разрежения в черепе, напоминающие географическую карту



Болезнь Хенда—Шюллера—Крисчена (*ксантоматоз*). Грануломы, появляющиеся в костях, разрушают костную ткань. Наиболее часто грануломы возникают в плоских костях черепа, где они пальпируются в виде мягких образований. Разрежения, вызванные инволюцией костной ткани, дают весьма характерную картину на рентгенограмме черепа: видны многочисленные пятна, напоминающие географическую карту (рис. 86).

Частым симптомом, сопровождающим ксантоматоз, является несахарный диабет, протекающий вместе с гипофизарным нанизмом, при этом также часто затронута область турецкого седла. Ретробульбарные грануломы значительного размера могут стать причиной возникновения экзофтальма. Кроме того, грануломы могут появиться в костях таза, в коже, верхней и нижней челюсти. Нередка гепатоспленомегалия.

В большинстве случаев после хронического течения наступает выздоровление. Однако нанизм и несахарный диабет необратимы.

Диагноз нетруден, если можно установить присутствие классической триады: экзофтальма, разрежения плоских костей и несахарного диабета. Он подтверждается гистологическим исследованием костных или кожных гранул.

При *лечении* местно используется рентгенотерапия. Можно попытаться применить преднизолон.

Эозинофильная гранулома. Среди трех заболеваний эозинофильная гранулома проявляется наиболее поздно: в школьном или юношеском возрасте. В большинстве случаев локализуется в виде опухоли в кости черепа, тазовых костях или в длинных трубчатых костях, часто болезненной в одной кости. Хотя ограниченная гранулома вызывает разрушение кости, заболевание имеет хронический, но доброкачественный характер. Показаны иссечение поражения и(или) рентгенотерапия, которые в большинстве случаев приводят к полному излечению.

ОБМЕН КАЛЬЦИЯ И ФОСФОРА

99% кальция и более 80% фосфора содержится в организме в виде кристаллического гидроксиапатита в костях. Кости состоят из матриц, составленных коллагеновыми фибриллами и основным веществом, содержащим мукопротеины и хондроитинсульфат, в котором кристаллы апатита размещаются по направлению фибрилл. Некоторая часть ионов кальция и фосфора слабо связана и относительно легко обменивается с соответствующими ионами экстрацеллюлярной жидкости.

Несмотря на то, что в экстрацеллюлярной жидкости содержится только незначительная часть всего кальция, его *физиологическое значение* велико: кальций играет роль в проницаемости мембран, в проведении нервного импульса, в возбудимости мышц, в процессах свертывания крови. Фосфаты, находящиеся в органической связи с белками, являются структурными элементами клеток, принимают участие в транспортных механизмах, в деятельности энзимов, в процессах обмена энергии, в передаче генетической информации. Неорганические фосфаты имеют важное значение для процессов окостенения, а также в почечном выделении ионов H^+ , то есть в регуляции кислотно-щелочного равновесия жидкостей организма.

Гомеостаз кальция и фосфора. Концентрация кальция в плазме является одной из наиболее тщательно поддерживаемых постоянных организма: отклонения от среднего значения — 10 мг% — не превышают 1 мг%. Более половины кальция в крови находится в виде ионов, примерно 1/3 связана с белком, и небольшое количество находится в составе сложных солей. Содержание неорганического фосфора в организме растущего ребенка несколько выше, нежели в организме взрослого; у ребенка концентрация фосфора колеблется около 5 мг%.

В обмене кальция и фосфатов решающую роль играют паратиреоидный гормон, витамин D, синтезируемый в щитовидной железе кальцитонин и кости. Ионы Ca и HPO_4 поступают в кости и по мере необходимости могут быть мобилизованы оттуда в любом возрасте.

На **уровень кальция** в плазме значительное влияние оказывает величина кишечного всасывания, соответствующая эндогенной потребности, а не величина почечного выделения, которая у здорового человека почти постоянна. Установлено, что поступающий с пищей витамин D_3 (холекальциферол) подвергается в организме последовательным превращениям. Первым этапом является гидроксилирование витамина D у 25-го углеродного атома, в результате чего образуется 25-гидроксихолекальциферол, который в почках гидроксилируется повторно у 1-го атома углерода. Установлено, что образующийся в результате этих превращений 1,25-дигидроксивитамин D обладает свойствами гормона, так как это соединение непосредственно влияет на генетический аппарат клеток кишечника и почек, стимулируя синтез специфического белка, обеспечивающего активный транспорт кальция.

В быстро растущем организме, в соответствии с колоссальными потребностями роста костей всасывается и задерживается значительно большая часть поступившего в организм кальция, нежели в организме взрослого. При дефиците витамина D и при высоком содержании фосфора в пище всасывание кальция уменьшается. Паратиреоидный гормон обладает срав-

нительно медленным действием, кальцитонин мобилизуется очень быстро; благодаря его влиянию уменьшается концентрация Са, таким образом происходит компенсация действия паратиреоидного гормона, повышающего уровень Са.

На **уровень фосфора** в крови величина почечной экскреции оказывает более существенное влияние, нежели величина энтерального всасывания. Последняя в значительной степени зависит от величины всасывания Са. При значительном приеме кальция или при его уменьшенном вследствие недостатка витамина D всасывании в кишечнике образуются плохо растворимые фосфаты кальция, что уменьшает всасывание фосфора.

Если клубочковая фильтрация нормальна, то почечное выведение фосфора зависит от величины канальцевой реабсорбции.

Канальцевую реабсорбцию, иными словами, величину выведения фосфора определяют максимальная реабсорбционная способность канальцев (ТmP) и величина секреции паратгормона. При увеличенном поступлении фосфора ТmP достигается быстро, выделяется большая часть принятого фосфора. Этот процесс регулирует верхний предел содержания фосфора. Однако при резком снижении клубочковой фильтрации концентрация фосфора в крови повышается. Паратгормон усиливает почечное выделение фосфора, а его отсутствие — ослабляет. Хотя под влиянием гормона околичитовидной железы фосфор также может быть мобилизован из костей наряду с кальцием, более выражено почечное действие этого гормона — усиление выведения фосфора. Поэтому при гиперпаратиреонизме наряду с гиперкальциемией обнаруживается также гипофосфатемия, а при гипопаратиреонизме наряду с гиперфосфатемией развивается гипокальциемия. При патологических состояниях изменения концентрации кальция и фосфора обычно имеют противоположный характер.

Наиболее важная роль витамина D в этих процессах заключается в усилении кишечной резорбции кальция и фосфора, благодаря чему происходит обеспечение необходимыми для роста костей веществами. На содержание кальция в костях паратгормон и витамин D оказывают противоположное влияние.

Наиболее важные аспекты влияния паратгормона и витамина D на обмен кальция и фосфора резюмированы в таблице 31.

Таблица 31

Влияние паратгормона и витамина D на обмен кальция и фосфора

		Паратгормон	Витамин D
Са	кишечное всасывание	—	↑
	почечное выведение	—	—
	мобилизация из костей	↑	—
	депонирование в костях	—	↑
P	кишечное всасывание	—	↑
	почечное выведение	↑	?
	мобилизация из костей	↑	—
	депонирование в кости	—	↑

↑ = усиливается

Оценку величины почечной экскреции кальция можно произвести на основе удобной для клинической практики полуколичественной *пробы Сульковича*: реактив получают путем растворения в 150 мл воды 2,5 г щавелевой кислоты и оксалата аммония и 5 мл уксусной кислоты. Одну часть реагента смешивают с 2 частями мочи. При гиперкальциурии немедленно наступает сильное помутнение или выпадает осадок. При нормальном выведении кальция через 1—2 минуты наступает легкое помутнение. При гипокальциурии проба Сульковича отрицательна.

ОКОЛОЩИТОВИДНЫЕ ЖЕЛЕЗЫ

В детском возрасте редко встречаются первичные заболевания паращитовидных желез, чаще — вторичные нарушения их функции.

Гипопаратиреозидизм. При больших *оперативных вмешательствах* на щитовидной железе околощитовидные железы могут быть случайно повреждены и даже удалены. Временный функциональный гипопаратиреозидизм может сформироваться у новорожденного, например вследствие гиперкальциемии матери, что в результате действия механизма обратной связи ослабляет функции паращитовидных желез плода.

Постоянный гипопаратиреозидизм также может проявиться уже у новорожденного: при аплазии паращитовидных желез либо вследствие родовых повреждений. Однако первичный гипопаратиреозидизм — скорее болезнь детского и взрослого возраста. Его начальными симптомами являются болезненность мышц, судороги, иногда — выраженные приступы тетании, припадки, эклампсия, карпо-педальный спазм.

Иногда больной попадает на обследование в связи с *монилиазом* или *болезнью Аддисона*, и только тогда выясняется, что кроме этих заболеваний имеется также гипопаратиреозидизм. Возможно, что общим в возникновении болезни Аддисона и гипопаратиреозидизма является аналогичный аутоиммунный процесс (рис. 87).

Хронический гипопаратиреозидизм может сопровождаться отставанием в умственном развитии.

Хотя соответствующим *лечением* можно добиться исчезновения симптомов, погибшие ткани железы, составляющие основу патологии, восстановить невозможно. Постоянной заместительной терапией воспользоваться нельзя, так как организм образует антитела против экзогенного паратормона. При выраженной тетании вводят кальций, вначале — внутривенно, а затем — внутрь (см. стр. 236). Нормальный уровень кальция в сыворотке пытаются обеспечить и поддерживать препаратом АТ-10 (дигидротрахистерин, облученный эргостерин) или витамином D. Вначале дают относительно большую дозу витамина D — 1–5 мг в сутки, а затем пробуют найти ту минимальную, поддерживающую дозу витамина, при которой



Рис. 87. Гипопаратиреозидизм с монилиазом кожи головы, ногтей рук и ног

уровень кальция стабилизируется около 10 мг%. Во время лечения, как для оценки эффективности терапии, так и для предупреждения возможной гиперкальциемии, могущей возникнуть вследствие передозировки витамина D, необходимо постоянно контролировать уровень кальция в сыворотке. К сожалению, стабилизация уровня кальция не влияет на интеркуррентную инфекцию (молочница).

Псевдогипопаратиреозидизм. Наследственное заболевание, при котором биохимические и клинические симптомы гипопаратиреозидизма обнаруживаются при нормальных парацитовидных железах. Предполагают, что в этом случае «целевые» органы, то есть почки и кости, нечувствительны к паратгормону, что является причиной гипокальциемии и гиперфосфатемии. Действительно, на инъекцию паратгормона организм больного не реагирует фосфатурией. Это явление служит основой пробы Эллсворта — Говарда, применяемой для дифференцирования истинного и псевдогипопаратиреозидизма. Дифференциальной диагностике помогает характерный внешний вид больного: низкий рост, поразительно круглое лицо, короткие средние кости рук и ног. Часто отмечают отставание в умственном развитии.

В отдельных случаях, несмотря на выраженные соматические признаки, обмен кальция протекает нормально (*псевдо-псевдогипопаратиреозидизм*).

Лечение гипокальциемических форм псевдогипопаратиреозидизма аналогично лечению, применяющемуся при гипопаратиреозидизме.

Гиперпаратиреозидизм. *Вторичный* гиперпаратиреозидизм может быть вызван гипокальциемией или гиперфосфатемией. Он наблюдается при рахите и гиперфосфатемической хронической недостаточности почек (см. стр. 231).

Первичный гиперпаратиреозидизм, вызванный аденомой или гиперплазией, редко встречается в детском возрасте. Его характеризует гиперкальциемия, гиперкальциурия (проба Сульковича резко положительна), гипофосфатемия, сопровождающаяся гиперфосфатурией, а также высокий уровень щелочной фосфатазы в сыворотке. Вследствие гиперкальциемии и гиперкальциурии в различных органах, главным образом в почках, начинается кальцификация, нередко формируются почечные камни. У больного отсутствует аппетит, часто наблюдается рвота, запоры, полиурия и полидипсия, болезненность костей, отставание в физическом и умственном развитии. В остеопорозных костях часто обнаруживаются разрежения и кисты (генерализованная кистозная остеодистрофия, или болезнь Реклингаузена).

Диагностически важным признаком является гиперкальциемия, однако этот признак, а также большинство других клинических проявлений заболевания встречаются и при интоксикации витамином D. Эти состояния можно дифференцировать на основании анамнеза, рентгеновского исследования: при гипервитаминозе D имеет место не разрежение костей, а наоборот, уплотнение. При вторичном гиперпаратиреозидизме уровень кальция в крови низкий или нормальный. *Лечение* первичного гиперпаратиреозидизма оперативное: удаление возможной аденомы или субтотальная резекция в случае гиперплазии.

ДЕФИЦИТ ВИТАМИНА D — РАХИТ (АНГЛИЙСКАЯ БОЛЕЗНЬ)

Рахит — общее заболевание организма, связанное с дефицитом витамина D. Клинически это заболевание характеризует в первую очередь изменение нервной и костной систем, а патофизиологически — нарушения обмена кальция и фосфора. Название «английская болезнь» связано с высокой частотой этого заболевания в промышленных городах Англии в прош-

лом; впервые оно было описано в Англии в XVII веке. Значение рахита определяется тем, что в тяжелых случаях он нарушает рост и развитие ребенка и может привести к необратимым деформациям костей. Рахит создает предрасположенность к длительным инфекционным болезням дыхательных путей, а также к тетании, тем самым оказывая влияние на показатель детской смертности.

Этиология. *Факторы, способствующие возникновению рахита, известны издавна.* Это заболевание растущего организма. Часто встречается в промышленных городах в умеренных широтах, реже — в сельской местности, в тропиках — еще реже; болезнь имеет сезонный характер, чаще возникает зимой и весной. Эти наблюдения указывают на недостаток солнечного света как на причинный фактор. Определенную роль играют также алиментарные факторы: чаще рахит встречается у искусственно вскармливаемых детей; редко имеет место в полярных областях, где широко используется в питании рыба, давно известен факт, что жир печени трески предупреждает рахит. Длинный ряд этих ценных старых наблюдений позволил уяснить роль витамина D в возникновении рахита. Под влиянием ультрафиолетовых лучей из находящегося в коже дегидрохолестерина возникает активный витамин D (D_3), таким образом, любое обстоятельство, уменьшающее интенсивность ультрафиолетового облучения, обладает рахитогенным влиянием. Находящийся в молоке, яйцах, масле витамин D вместе с влиянием солнечного света покрывает потребность взрослого в витамине D, однако у быстрорастущего организма потребности повышены. Рахит — болезнь грудного возраста.

Согласно данным новейших исследований, действующим веществом является не сам витамин D_3 , а образующийся из него витамин 1—25-дигидрокси- D_3 . Образование активного соединения зависит от потребности организма в кальции. В связи с этим гипокальциемия вызывает реакцию паращитовидных желез, и при любой гипокальциемии происходит усиление деятельности этих желез, то есть снижение уровня фосфора. Отсюда становится понятным, что синтез активной формы витамина D_3 находится под контролем паращитовидных желез. Очевидно, что при нарушениях функции почек, когда обнаруживается гиперфосфатемия, всегда надо иметь в виду возможность гиповитаминоза D и вторичного гиперпаратиреозидизма.

В прошлом **частота** рахита была очень высокой, она снизилась только благодаря хорошо организованной профилактике. Наиболее часто болеют дети в возрасте 3—24 месяцев; у недоношенных детей рахит может развиваться раньше. При очень плохих гигиенических условиях, а также в связи с особым состоянием обмена веществ рахит может наблюдаться и у детей более старшего возраста.

Патоанатомия. Основными сдвигами являются *обеднение костей кальцием и дальнейший рост остеοидной ткани*, состоящей из органических веществ, не обызвествленных матриц, причем этот рост может быть очень бурным. Наиболее выражено развитие остеοидной ткани на границе кости и хряща; в костях, подверженных остеопорозу, наблюдаются искривления и переломы.

Гистологически характерно резкое расширение границы между костью и хрящом, структура этой области становится беспорядочной. У здорового ребенка хрящевые клетки на границе кости и хряща выстроены в правиль-

ные колонки, параллельные продольной оси кости. Матрицы между колонками обызвествляются, а место колонок занимают капилляры. Между костью и хрящом определяется ясная пограничная линия. В рахитичных костях хрящевые колонки располагаются беспорядочно, граница между костью и хрящом зигзагообразная, расширенная и является как бы «ничейной зоной», в которой вместо четкой разделяющей линии обнаруживают находящиеся в беспорядке островки костной и хрящевой ткани.

Патофизиология. Характерными биохимическими сдвигами в крови являются: очень низкое содержание фосфора и лимонной кислоты, нормальное или умеренно сниженное содержание кальция и высокая активность щелочной фосфатазы. Возникновение этих сдвигов и их связь с повреждением костей выяснены не до конца. Безусловно, что при дефиците витамина D первично снижается всасывание кальция и вторично — фосфора из кишечника, кроме того, усилено почечное выделение фосфатов, лимонной кислоты и аминокислот.

Согласно наиболее распространенной рабочей гипотезе, объясняющей эти явления, в связи с уменьшенным всасыванием кальция — результатом дефицита витамина D — усиливается активность паращитовидных желез. Высокий уровень паратгормона поддерживает необходимую концентрацию кальция в крови, но ценой уменьшения содержания кальция в костях, так как наступает мобилизация кальция из костей. Кроме того, с одной стороны, снижается уровень фосфора, потому что находящийся в кишечнике кальций связывает фосфор, уменьшая тем самым его всасывание, а с другой стороны, гиперпаратиреозидизм усиливает почечное выделение фосфатов. Вследствие пониженного содержания фосфора в крови нарушается обызвествление остеоидной ткани. Основным условием образования солей кальция является нормальное содержание кальция и фосфора в плазме. Если концентрация какого-либо иона уменьшается, то есть если величина произведения кальция (мг%) на фосфор (мг%) падает ниже нормальной (50), то нормальный ход обызвествления остеоидной ткани будет нарушен.

В новейших исследованиях делаются попытки раскрыть природу изменений, происходящих вследствие недостатка витамина D на клеточном уровне. Доказано, что дефицит витамина D сказывается не только на течении описанных выше процессов, но непосредственно влияет и на хрящевые и костные клетки, а также на обмен органических соединений фосфора. Ослабляется функция остеобластов. Повышение активности щелочной фосфатазы считают явлением компенсаторного характера: при этом происходит перенос неорганического фосфора, выделенного при расщеплении органических соединений, в зоны оссификации.

Клиническая картина. В зависимости от интенсивности роста отдельных костей и падающих на них нагрузок в различном возрасте на первый план выступают различные изменения в соответствующих отделах костной системы.

В костях черепа обнаруживают самое раннее изменение — *краниотабес*: затылочная кость может быть сдавлена пальцами как резиновый мяч. Усиленное потоотделение на затылке также является ранним признаком, обращающим на себя внимание матерей. Далее, отделы черепа, которые соприкасаются с подушкой, когда ребенок лежит, уплощаются, череп принимает асимметричную форму. В связи с разрастанием остеоидной

ткани лобные отделы увеличиваются (олимпийской лоб), теменные кости становятся бугристыми, развивается квадратный череп. Прорезывание зубов задерживается и может происходить беспорядочно.

В *ребрах* на границах хряща и кости появляются припухлости, которые можно обнаружить не только пальпированием, но и при осмотре: на грудной клетке располагаются «*рахитические четки*».

Другие виды деформации грудной клетки, например двустороннее ее уплощение, выпирание грудины (*куриная грудь*) имеют более серьезные последствия, так как неблагоприятно влияют на дыхание; в нижней части грудной клетки видна поперечная борозда (борозда Гаррисона), возникающая вследствие тянущего влияния диафрагмы.

Позвоночник также изменяется: если ребенка начинают сажать слишком рано, образуется кифоз и сколиоз; давление позвоночника на таз ведет к образованию *рахитического узкого таза*, который у девочек в будущем может стать причиной осложнений при родах.

В *костях конечностей* довольно рано появляются выбухания эпифизов, особенно на лодыжках и запястьях. Позднее, когда ребенок начинает стоять и ходить, может развиваться целый ряд деформаций конечностей: ноги могут принять X-образную или O-образную форму, кости голеней искривляются, наблюдаются переломы по типу зеленой ветки (поднадкостничные переломы).

При тяжелых деформациях костей больной вызывает чувство жалости, бледный цвет лица и *рахитический наукообразный живот*, развивающийся в результате слабости брюшных мышц, еще более усиливает это чувство.

Однако рахит — это не только заболевание костной системы. Мышцы, связки и суставы становятся слабыми, часто появляются запоры, анемия; печень и селезенка увеличены, часто повторяются затяжные инфекции дыхательных путей. В запущенных случаях тяжелые деформации костей могут стать причиной карликового роста, больной становится инвалидом.

Диагноз. Диагноз рахита важно поставить как можно раньше. Первыми признаками заболевания, которые во всех случаях должны быть предметом внимания врача, являются краниотабес и выбухание эпифизов в запястье.

Диагноз подтверждается характерными *лабораторными и рентгенологическими* данными. Содержание кальция в сыворотке в большинстве случаев существенно не изменяется; *признаками заболевания являются очень низкий, ниже 5 мг%, уровень фосфора и высокий уровень щелочной фосфатазы*, который может быть выше 20 ед. Боданского. Рентгенограмма выявляет неправильные, расширенные и размытые линии эпифизов, края костей изъедены и принимают бокаловидную форму. Появление ядер окостенения запаздывает, содержание кальция в костях снижено.

Дифференциально-диагностические проблемы возникают редко.

Предупреждение и лечение. В предупреждении рахита большую роль играют хорошие гигиенические условия, естественное питание, солнечный свет, свежий воздух. Однако даже при оптимальных условиях необходима систематическая профилактика витамином D. Профилактика может быть проведена *длительно или посредством ударной дозы*, а также комбинацией этих двух способов.

Профилактику рахита витамином D у доношенного ребенка начинают в возрасте 3—4 недель, у недоношенного ребенка — в возрасте 2 недель. В вопросе о дозировке мнения расходятся. В Венгрии, используя отечественные препараты, дают более высокие дозы, чем за рубежом, где большинство авторов рекомендует дневную дозу витамина D — 500 МЕ. Меньшие дозы особенно оправданы в тех случаях, когда в пище грудного ребенка содержится достаточно витамина D.

С мая по сентябрь, когда ребенок проводит много времени на солнце, медикаментозную профилактику не проводят. Если погода позволяет, ребенок принимает солнечные ванны.

Однако недоношенным в любое время года, начиная с двухнедельного возраста, дают витамин D.

При проведении *массовой профилактики* метод ударных доз более эффективен, нежели длительная профилактика, так как витамин часто забывают давать ребенку.

Ударную дозу в целях профилактики дают первый раз в возрасте 4 недель, а недоношенным детям — 2 недель. Назначают одну ампулу, содержащую 10 мг (400 000 МЕ) масляного раствора витамина D₃, *внутрь*. Внутримышечно этот медленно всасывающийся препарат вводить нецелесообразно. Аналогичную дозу назначают повторно в возрасте трех месяцев.

При *длительной* даче витамина обычные дозировки следующие: один раз в день дают одну каплю (1000 МЕ) масляного препарата витамина D₃, в 10 мл которого содержится 50 000 МЕ. Драже, содержащее 3000 МЕ витамина D₃, дают два раза в неделю по одной таблетке.



Рис. 88. Недостаток витамина D. Ослабление рахитических изменений в костях после лечения витамином D

8-месячный ребенок. а) На правой половине рисунка провизорные зоны окостенения костей предплечья размыты, расширены; б) через три недели после введения ударной дозы витамина D хорошо видны двойные зоны окостенения; в) через месяц — кости практически нормальны. О перенесенном рахите напоминает только своеобразное «годовое кольцо» — сохранившаяся тень старой зоны окостенения

Приводимые дозировки имеют только ориентировочный характер, на практике важно назначать индивидуальные дозы, которые увеличивают или уменьшают в зависимости от изменения состояния ребенка.

С тех пор как введено использование витаминных препаратов, *терапию кварцем* используют редко. При этом препараты витамина D не назначают.

Отдельные врачи и в настоящее время для профилактики рахита назначают рыбий жир.

С лечебными целями дают одну ампулу -- 10 мг масляного раствора витамина D₃ внутрь.

Улучшение состояния наступает очень быстро, его можно легко проследить по биохимическим и рентгенологическим сдвигам. В течение нескольких дней повышается уровень фосфора, активность щелочной фосфатазы снижается несколько медленнее, содержание кальция может временно понизиться. Рентгенологические данные показывают, что как энхондральная, так и периостальная остеонидная ткань подвергаются обызвествлению, появляются новые четкие линии эпифизов, становятся видимыми ядра окостенения (рис. 88).

Анимию лечат препаратами железа. Тяжелые, запущенные случаи деформации костей могут требовать ортопедического вмешательства.

ОСОБЫЕ ФОРМЫ РАХИТА

Рахит, резистентный к витамину D

После введения массовой профилактики рахита витамином D выяснилось, что встречаются такие случаи, при которых клинические и патологические изменения аналогичны обычной картине рахита, однако они отличаются тем, что обычные дозы витамина D в этих случаях оказываются неэффективными, терапевтического эффекта можно добиться только при дозировках, во много раз превышающих обычные. Под собирательным названием «D-резистентный рахит» объединяют несколько патологических форм различного происхождения.

Генуинный или первичный рахит, резистентный к витамину D (фосфат-диабет). Это доминантно наследуемое заболевание, протекающее с рахитическими изменениями костей, гиперфосфатурией и гипофосфатемией. Уровень кальция в сыворотке нормален, активность щелочной фосфатазы увеличена, резко понижено кишечное всасывание кальция и фосфора. Повышена активность парашитовидных желез. Конечная причина пониженной чувствительности к витамину D не выяснена. По-видимому, речь идет об изолированном дефекте энзима, который активирует преобразование витамина D в 25-гидрокси-D₃.

Клиническая картина аналогична картине обычного рахита, однако болезнь часто проявляется в позднем грудном или дошкольном возрасте. Если сущность болезни, то есть резистентность к витамину D, не выяснена, могут развиваться грубые дефекты костей, ребенок резко отстанет в росте (рис. 89).

Диагноз. Об этом заболевании следует думать в тех случаях, когда у детей старшего грудного возраста и позднее обнаруживают тяжелый рахит, несмотря на принятые профилактические меры. Диагноз подтверждается обнаружением фосфат-диабета, а

также при изучении семейного анамнеза больного, которое подтверждает доминантно наследуемое заболевание. У членов семьи больного влияние аномального гена может проявиться только гипофосфатемией, поэтому необходимо исследовать содержание фосфора в сыворотке крови у родственников больного.

Лечение. Применение очень высоких доз витамина D дает полный или, по крайней мере, частичный результат: улучшаются рентгенологические данные, снижается активность щелочной фосфатазы в крови, улучшается всасывание кальция и фосфора, несколько повышается уровень фосфора в сыворотке. Суточная доза витамина D колеблется от 2 до 15 мг. Лечение следует начинать меньшими дозами и в случае усиления кальциурии и положительной пробы Сульковича следует немедленно уменьшить дозировку. Если наблюдается улучшение состояния, то следует перейти на поддерживающие дозы — 0,5—5 мг в день; время от времени следует делать перерыв на 3—4 дня. Витаминотерапию следует дополнять диетой с повышенным содержанием кальция и фосфора.

Рахит при хронической почечной недостаточности (почечный нанизм). Издавна известно, что с хронической почечной недостаточностью связано отставание в росте — почечный нанизм или почечный инфантилизм. В части случаев обнаруживаются типичные рахитические изменения костей и характерная рентгенограмма. Неоднократно больной поступает на обследование именно в связи с отставанием в росте, искривлением позвоночника или деформациями костей, иногда — вследствие болезненности костей, и только тогда обнаруживается причина заболевания: хроническая почечная недостаточность.

Для заболевания характерны биохимические сдвиги: вследствие почечной недостаточности *уровень фосфора в сыворотке крови высокий*, снижен уровень кальция. Всегда можно обнаружить ацидоз и азотемию, почечный клиренс снижен. Активность щелочной фосфатазы высока. В возникновении болезни решающую роль играет клубочко-канальцевая, то есть глобальная недостаточность почек, вследствие чего уменьшается клиренс фосфатов и увеличивается содержание фосфора в сыворотке. Возникающая вследствие этого гипокальциемия сопровождается повышением активности парацитовидных желез, что отчасти является причиной остеопороза и появления мелких кист в костях.

Лечение направлено в первую очередь на борьбу с прогрессированием основного страдания и на снижение уровня фосфора в сыворотке. Назначение молочнокислого кальция, гидроокиси алюминия способствует снижению всасывания фосфора в кишечнике. Костные деформации служат показанием для назначения больших доз витамина D — 0,5—1 мг ежедневно. Однако витамин D₃ в этих случаях недостаточно эффективен, так

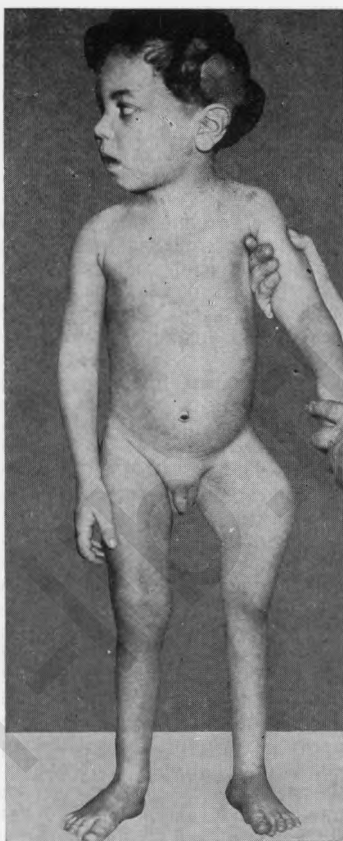


Рис. 89. Грубые деформации костей при рахите, резистентном к витамину D

как вследствие поражения почек не происходит активации витамина D₃. В связи с этим в последние годы применяют 25-гидроксисхолекальциферол, 1,25-дигидроксисхолекальциферол или дигидротахистерол.

Прогноз — вследствие тяжести основного заболевания — плохой.

Остеопатия при почечном канальцевом ацидозе. При хроническом канальцевом ацидозе развивается низкий и рахитические изменения костей. В возникновении заболевания ведущую роль играет ацидоз, который оказывает непосредственное деминерализирующее влияние на кости. В отличие от рахита, связанного с глобальной почечной недостаточностью, в данном случае не обнаруживается высокой активности щелочной фосфатазы, так как выведение фосфатов почками не только не уменьшено, но даже увеличено, содержание кальция нормально, остаточный азот крови и клиренс тесты также нормальны.

Лечение. Роль ацидоза в этиологии заболевания доказывается эффективностью применения оснований. При *постоянном* приеме 3—10 г лимоннокислого натрия начинается рост, и после компенсации ацидоза обычные терапевтические дозы витамина D в большинстве случаев достаточны для ликвидации рахитических изменений.

Этиология остеопатий, развивающихся при **синдромах Фанкони и Лоу**, аналогична описанной выше, так как при этих синдромах канальцевый ацидоз является постоянным признаком.

Гипофосфатазия. Рецессивно наследуемая *энзимопатия*, которая характеризуется рахитоподобными изменениями костей и низкой активностью щелочной фосфатазы сыворотки. Редкое заболевание.

Патофизиологически ключевым фактором является пониженная активность щелочной фосфатазы в сыворотке крови, костной и хрящевой ткани. Вследствие недостаточной активности фосфатазы в зонах оссификации не образуется достаточного количества ионов PO₄, что, по-видимому, является конечной причиной рахитического изменения костей. Уровень кальция и фосфора в сыворотке существенно не изменяется, в некоторых случаях обнаруживают гиперкальциемию.

Симптоматика. Ранняя злокачественная форма заболевания проявляется уже у новорожденных и детей раннего грудного возраста. Кости черепа мягкие, иногда присутствуют только островки костной ткани. Конечности короткие, деформированные, легко изгибаются; кости их порозны, часты переломы. Причиной летального исхода являются болезни дыхательных путей и легких, иногда — почечная недостаточность. Формы заболевания, наблюдающиеся в позднем грудном и детском возрасте, в большинстве случаев носят доброкачественный характер.

Для *диагноза* решающим является установление низкой активности щелочной фосфатазы в крови, лейкоцитах, в биоптических препаратах кожи, костной или хрящевой ткани. Кроме того, ценным признаком является повышение выделения фосфоэтанолamina в моче. У части носителей патологического гена наблюдается только низкая активность фосфатазы и повышенное выделение фосфоэтанолamina в моче, без выраженных костных изменений.

Патогенетической терапии нет, назначают кортизон и средние дозы витамина D. В части случаев наступает спонтанное улучшение.

Таблица 32

Биохимические сдвиги при D-резистентных формах рахита

	Сыворотка					Моча	
	Ca	P	ост. N	CO ₂	фосфатаза	Ca	P
1. Генуинный D-резистентный рахит	—	↓	—	—	↑	↓	↑
2. Почечный рахит (глобальная почечная недостаточность)	↓	↑	↑	↓	↑	—	↓
3. Рахит при почечном канальцевом ацидозе	—	—	—	↓	↑	↑	↑
4. Гипофосфатазия	—	—	—	—	↓	—	—

Остеопатии при стеаторреях («кишечный рахит»). Действие назначаемого внутрь витамина D малоэффективно при нарушениях всасывания *жсира*, например при врожденном стенозе и атрезии желчных путей, целиакии, муковисцидозе, а также при синдромах мальабсорбции.

Характерные биохимические изменения при редких и резистентных к витамину D рахитоподобных заболеваниях приведены в таблице 32.

ИНТОКСИКАЦИЯ ВИТАМИНОМ D ГИПЕРВИТАМИНОЗ D. ГИПЕРКАЛЬЦИЕМИЯ

Тяжелые нарушения могут наступить при передозировке витамина D или даже при назначении его в обычных дозах, вследствие индивидуального повышения чувствительности. Ведущим биохимическим сдвигом при этом является гиперкальциемия, которая объясняет, почему отдельные авторы называют это состояние, особенно повышенную чувствительность к витамину D, идиопатической гиперкальциемией. Более умеренные формы гиперкальциемии несколько лет назад часто встречались в Англии. Выяснилось, что они возникали вследствие передозировки витамина, так как продукты питания детей обогащали витамином D и, кроме того, назначали препараты витамина с профилактической целью. Эти умеренные формы гиперкальциемии практически исчезли после усовершенствования методов профилактики рахита.

Клиническими признаками гипервитаминоза D являются: отсутствие аппетита, рвота, сочетающаяся с запором, остановка роста. В тяжелых случаях появляется нефропатия, напоминающая несахарный диабет, которая проявляется полиурией, гипостенурией, падением концентрационной способности почек, иногда — уремией. В почках обнаруживаются отложения кальция. В части случаев идиопатической гиперкальциемии, особенно при повышенной чувствительности к обычным дозам витамина D, выявляется нарушение умственного развития; при этом весьма характерны черты лица: запавшая переносица, вздернутый нос, гипертелоризм.

При постановке *диагноза* важно установить наличие гиперкальциемии и гиперкальциурии с помощью пробы Сульковича.

В *лечении* самым важным является немедленное ограничение потребляемого кальция. По мнению некоторых авторов, хорошим действием обладает преднизолон.

ТЕТАНИЯ — СПАЗМОФИЛИЯ

Тетанический синдром характеризуется повышенной нервно-мышечной возбудимостью и проявляется в виде судорог отдельных групп мышц, особенно мышц гортани и конечностей. Биохимической основой заболевания является снижение концентрации ионизированного кальция в крови.

Этиология. Значение биохимических сдвигов, вследствие которых возникает повышенная нервно-мышечная возбудимость, отражает формула Дёрдя:

Нервно-мышечная возбудимость определяется соотношением ионов:

$$\frac{\text{PO}_4^{--} \quad \text{HCO}_3^- \quad \text{K}^+}{\text{Ca}^{++} \quad \text{Mg}^{++} \quad \text{H}^+}$$

Эта схема показывает, что увеличение концентрации любого из ионов, приводимого в числителе, и уменьшение концентрации любого иона в знаменателе приводит к повышению нервно-мышечной возбудимости. Изменения концентрации этих ионов могут быть следствием самых различных патологических процессов.

Наиболее часто встречающиеся синдромы с тетанией и характеризующие их биохимические сдвиги приводятся в таблице 33.

Таблица 33
Состояния тетании

	Сыворотка крови				
	Ca	P	pH	HCO ₃	
Рахитогенная тетания	↓	↑	—	—	
Тетания новорожденных	↓	↑	—	—	
Гипопаратиреозидизм	↓	↑	—	—	
Гипервентиляционная тетания	—	—	↑	↓	(респираторный алкалоз)
Желудочная тетания	—	—	↑	↑	(метаболический алкалоз)
Почечная тетания	↓	↑	↓	↓	(почечная недостаточность)
Ятрогенная тетания					
а) с гипокальциемией	↓	—	—	—	
б) с алкалозом	—	—	↑	↑	

Среди перечисленных заболеваний чаще всего встречается **рахитогенная тетания**, которая наблюдается в возрасте 3–12 месяцев. Болезнь имеет сезонный характер, максимум случаев регистрируется в конце зимы—начале весны. Причины появления гипокальциемии выяснены недостаточно. Предполагают, что небольшие дозы витамина D в сочетании с возрастающим, но недостаточным солнечным освещением увеличивают поступление кальция в кости, но не улучшают обусловленного основным заболеванием недостаточного кишечного всасывания кальция. В части случаев содержание фосфора в сыворотке повышено, активность щелочной фосфатазы также высока, что связано с рахитом. Встречается также рахитогенная тетания при целиакии.

Тетания у новорожденных протекает с гипокальциемией, а часто — с гиперфосфатемией; описаны случаи тетании, обусловленной низким содержанием магния в сыворотке крови. Так как при этом речь идет не о рахите, активность щелочной фосфатазы нормальна. Это состояние встречается в конце первой недели жизни. Причины заболевания не выяснены, предполагают, что в его возникновении может играть роль гипопаратиреозидизм, возможно, вследствие материнского гиперпаратиреозидизма и гиперкальциемии. Дополнительной причиной может быть ограниченная фосфатовыделительная способность почек новорожденных, которая приводит к гиперфосфатемии, особенно при высоком содержании фосфора в пище, например при вскармливании коровьим молоком. В отдельных

тяжелых случаях в околотитовидных железах обнаруживаются кровоизлияния.

Гипопаратиреозидизм в грудном и детском возрасте — редкое заболевание (см. стр. 224).

Гипервентиляционная тетания возникает вследствие респирационного алкалоза, ведущего к снижению ионизации кальция. Подробнее гипервентиляционный алкалоз рассматривается на стр. 176

Желудочная тетания — следствие связанного с рвотой алкалоза.

При *острой и хронической почечной недостаточности* в связи с ретенцией фосфатов часто возникает гиперфосфатемия и гипокальциемия. Однако влияние этой тетанической констелляции снижает ацидоз, который увеличивает фракцию ионизированного кальция. Именно поэтому при почечной недостаточности даже значительная гипокальциемия не всегда проявляется тетанией; в то же время тетания может возникнуть после лечения ацидоза бикарбонатами, если при этом не было обеспечено достаточное поступление кальция.

С *ятрогенными тетаниями* мы можем встретиться, с одной стороны, при чрезмерной терапии щелочами состояний ацидоза, в постацидотической фазе (см. стр. 82), а с другой стороны — при гемотрансфузиях, когда количество вводимого цитрата слишком велико, а количество кальция недостаточно. При отравлении щавелевой кислотой образуются нерастворимые соли кальция, что также вызывает тетанию.

Клиническая картина. Характерными являются *три симптома*: карпопедальный спазм, ларингоспазм и эклампсия.

Карпо-педальный спазм — болезненная судорога руки и стопы. Рука отведена, IV и V пальцы согнуты внутрь, большой палец приведен к ладони («рука акушера», рис. 90). Отмечается *pes equinovagus*, стопы согнуты в голеностопном суставе, пальцы ног загнуты книзу. Эти судороги длятся несколько часов, но могут длиться даже несколько дней; они болезненны, на конечностях часто появляются отеки.

Грозную картину представляет **ларингоспазм** — спазм мышц гортани. В умеренных случаях наступает только частичное перекрытие, при вдохе слышен звук, напоминающий репризы при коклюше. Тяжелый приступ может возникнуть как реакция на внешний раздражитель либо без видимой причины. Ребенок откидывает голову назад, бледнеет, а затем появляется цианоз, так как нарушается дыхание. Апноэ длится несколько секунд, затем громкая инспирация сигнализирует о начале дыхания. Если спазм продолжается более длительное время, то ребенок теряет сознание, появляются общие судороги, припадок может закончиться смертью, что происходит, к

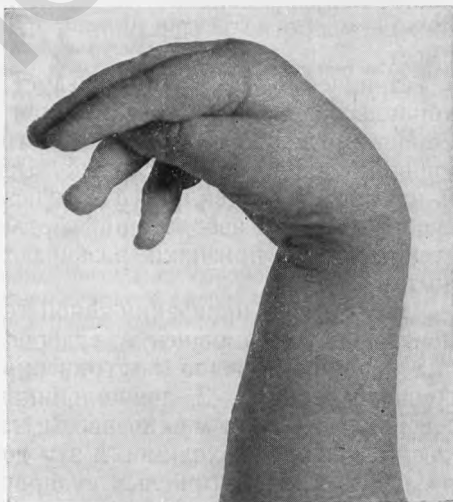


Рис. 90. Тетания (спазмофилия)
«Рука акушера» при тетании (карпальный спазм)

счастью, редко. Судороги могут повторяться несколько раз в течение одного дня, в промежутках между ними ребенок производит впечатление совершенно здорового.

Довольно часто встречается **эклампсия**. Появляется она неожиданно, в связи с лихорадочным заболеванием или среди полного здоровья. Эклампсия проявляется двусторонними распространенными тонико-клоническими эпилептиформными судорогами, протекающими при потере сознания. В большинстве случаев судороги прекращаются через несколько минут, но часто повторяются. Они редко заканчиваются смертью, хотя могут перейти в *status eclampticus*.

Диагноз. В связи с тем, что явная тетания — опасное состояние, важно вовремя распознать тетаническую ситуацию — *латентную тетанию*. Это можно сделать с помощью нескольких простых диагностических приемов.

1. *Лицевой симптом* (симптом Хвостека). При поколачивании по месту выхода лицевого нерва, а иногда по всей области лицевого нерва появляются судорожные подергивания. Этот признак имеет диагностическое значение до двухлетнего возраста.

2. *Симптом малоберцового нерва*. При поколачивании по малоберцовому нерву — наружной поверхности малоберцовой кости — происходит отведение и сгибание стопы.

3. *Симптом Труссо*. При сдавливании плеча манжетой появляется карпальный спазм, «рука акушера».

4. *Симптом Эрба*. При наложении на поверхность малоберцового или срединного нерва катода при силе тока менее 5 ма появляются подергивания.

5. Решающее значение имеет низкий *уровень кальция в сыворотке*, при значениях ниже 8 мг% возможны судороги. Так как часть кальция связана белком, а на появление судорог оказывает влияние только содержание ионизированного кальция, то умеренное снижение уровня кальция в сыворотке в сочетании с гипопротеинемией особого значения не имеет.

Тетанические состояния следует дифференцировать от других видов конвульсий, часто встречающихся в грудном возрасте (см. стр. 516). Сопоставление симптомов основного заболевания, вызывающего судороги, уровня кальция и описанных выше диагностических признаков ведет к постановке правильного диагноза. Ларингоспазм легко отличить от воспалительных заболеваний гортани (круп, см. стр. 583), при которых стенотические признаки развиваются постепенно и свободных промежутков нет.

Лечение. При появлении явной тетании основными задачами являются немедленное прекращение судорог и лечение основного заболевания. Мы вводим медленно внутривенно 10% раствор глюконата кальция, грудным детям — 2, дошкольникам — 2—4, школьникам — 4—6 мл. Глюконат кальция можно ввести также внутримышечно в 5% растворе глюкозы, при необходимости эту дозу вводят в течение 2—3 дней, 2—3 раза в день. При тяжелых судорогах дают эвипан, севенал или ставят хлоралгидратовую клизму (см. стр. 517). Немедленно следует приступить к лечению основного заболевания. В случае рахитогенной тетании вводят ударную дозу витамина D (15 мг) и в течение нескольких дней молочпо-

кислый кальций или 10% раствор хлорида кальция внутрь (5 раз в день по чайной ложке).

При алкалозе следует внутривенно ввести изотонический раствор поваренной соли или хлорида аммония. Хорошим действием обладает хлористый кальций при назначении внутрь, так как он оказывает подкисляющее действие и одновременно с этим в организм вводятся ионы кальция.

Профилактика *рахитогенной тетании* аналогична профилактике рахита.

Прогноз зависит от основного заболевания, вызвавшего тетанию. Состояние тетании всегда опасно, однако неблагоприятные исходы наблюдаются редко.

ОБМЕН МАГНИЯ

Содержание магния в организме взрослого составляет 2000 мэкв. Половина этого количества находится в костях, половина — во внутриклеточной жидкости. Концентрация магния в крови низка, 1,6—1,8 мэкв/л, и в соответствии с этим в экстраклеточной жидкости находится только 1% всего содержания магния в организме. 2/3 всего магния в плазме крови подвергается ультрафильтрации.

В *регуляции* стабильной концентрации магния в крови ведущую роль играют окологлоточные железы. Стимулом для механизма обратной связи является незначительное отклонение концентрации магния от нормальной: уменьшение концентрации магния усиливает секрецию паратгормона, а увеличение — ослабляет. Вполне естественно, что эти изменения в секреции оказывают влияние и на обмен кальция: при уменьшении концентрации магния усиливается секреция паратгормона, что вызывает гиперкальциемию и гипофосфатемию, а вслед за увеличением концентрации магния появляется гипокальциемию.

Большое физиологическое значение магния связано с тем, что он является составным элементом или катализатором целого ряда ферментов.

Патофизиология. При экспериментальной *недостаточности магния* останавливается развитие и рост, усиливается возбудимость мышц и нервов, затем появляются симптомы тетании и судороги. *Магниева нагрузка* снижает нервно-мышечную возбудимость, вследствие ослабления сосудистого тонуса снижается кровяное давление. Высокая концентрация магния сопровождается развитием наркоза, а при содержании магния в плазме около 15 мэкв/л наступает остановка сердца.

Клиническое значение. Только в последние годы патологические сдвиги в обмене магния стали предметом исследований, поэтому наши знания об этом пока весьма фрагментарны.

Гипермагниемия часто обнаруживается при острой и хронической почечной недостаточности. Возможно, что при терминальных коматозных состояниях гипермагниемии принадлежит определенная роль в появлении симптомов глубокого угнетения функций центральной нервной системы. Если функции почек недостаточны, то необходима большая осторожность при назначении магния во избежание появления тяжелой гипермагниемии.

Гипомагниемия обнаруживается при гипопаратиреозидизме, синдроме мальабсорбции, гиперальдостеронизме, квашиоркоре, а также иногда у новорожденных.

Ее симптоматика аналогична состоянию тетании, связанной с гипокальциемией. Недостаток магния при тетании можно доказать, если при введении кальция симптомы не исчезают, а после назначения магния удается добиться улучшения.

ГИПО- И АВИТАМИНОЗЫ

ДЕФИЦИТ ВИТАМИНА А

Этиология. Масло, молоко, яйца, овощные пюре содержат витамин А и его провитамин — каротин — в таком количестве, что тяжелые авитаминозы практически во всех случаях связаны с неправильным питанием или являются результатом стеаторреи. Поэтому в Европе заболевание в массовом масштабе встречается только во время войн, в развивающихся же странах — в связи с недостаточным питанием — авитаминоз А представляет серьезную проблему и по сей день.

Клиническая картина. Появлению клинических симптомов предшествует недостаток витамина в течение длительных промежутков времени, по крайней мере, нескольких недель. Наиболее очевидны *глазные симптомы*. Гемералопия (куриная слепота) связана с нарушением регенерации зрительного пурпура. В детском возрасте оценить этот симптом довольно трудно. Обычно установлению точного диагноза способствует появление сухих бело-желтых пятен на роговице (пятен Бито). Хсерозный конъюнктивит быстро сменяется высыханием роговицы, нарушением ее функционирования, а затем и некрозом (в таком случае речь идет о *кератомалации*). Эти процессы имеют разрушительный характер, они могут стать причиной перфорации глазных оболочек и слепоты.

Большое клиническое значение имеют вызываемые авитаминозом изменения в эпителиальной ткани. Отдельные участки эпителия дыхательных путей подвергаются дегенерации, ороговеению, активность ресничек снижается, количество слизи, производимой эпителием, уменьшается. В связи с разрушением этих естественных защитных механизмов дыхательных путей одна инфекция дыхательных путей сменяет другую.

Профилактика. До определенной степени угрожающим является положение недоношенных детей и детей первых месяцев жизни, вскармливаемых искусственно, особенно — кислым молоком. Поэтому уже с первых месяцев целесообразно наряду с профилактикой авитаминоза D ввести в рацион продукты, содержащие витамин А.

Больным с недостаточностью всасывания жиров, с атрезией желчных протоков, целиакией, панкреатическим фиброзом, болезнью Лейнера, а также дистрофиям витамин А следует вводить внутримышечно.

БОЛЕЗНИ, СВЯЗАННЫЕ С ДЕФИЦИТОМ ВИТАМИНОВ ГРУППЫ В

Дефицит витамина В₁ (недостаток тиамина). *Этиология.* Витамину В₁, как простетической группе энзимов (ферментов) декарбоксилирования, принадлежит важная роль в метаболизме углеводов. При недостатке этого витамина прежде всего нарушаются функции тех органов, в которых обмен углеводов особенно интенсивен: нервной системы и сердца. Недостаток витамина приводит к заболеванию тогда, когда он

сопровождается чрезмерно высоким содержанием углеводов в пище. Гиповитаминоз В₁ усиливается при хронических расстройствах пищеварения и питания.

Клиническая картина. Тяжелая форма авитаминоза В₁ — болезнь бери-бери — в Европе встречается крайне редко. Однако в тех странах, где основной пищей населения является лущеный рис, бери-бери часта. Наиболее ярким признаком заболевания служат отеки, которые не связаны с гипопротемией; кроме этого, характерны резкая тахикардия, сердечная недостаточность, расширение сердца; наконец, повышенное внутричерепное давление, кома, судороги. При хронических формах на передний план выступают симптомы полиневрита.

Лечение заключается во введении соответствующих доз витамина В₁. При полиневрите, хронических поносах, при питании продуктами с высоким содержанием углеводов также следует обеспечить необходимое количество витамина.

Дефицит витамина В₂ (недостаток рибофлавина, арибофлавиноз). В Европе традиционная диета обычно обеспечивает необходимое количество витамина, в развивающихся же странах арибофлавиноз относительно распространен. Явные изменения обнаруживаются на тех участках тела, где кожа переходит в слизистую оболочку: губы «обветрены», покрыты трещинами, влажными бороздами (хейлоз), развивается ангулярный стоматит, язык ярко-красный, с атрофированными сосочками. Вокруг заднепроходного отверстия появляется мучительный зудящий дерматит. Все эти явления обратимы, при соответствующем лечении они исчезают.

Дефицит никотиновой кислоты (пеллагра). С данным заболеванием можно встретиться в тех странах мира, где основным продуктом питания является кукурузная мука или диета в основном состоит из углеводов. Наиболее ярким симптомом заболевания является дерматит. Кожа десквамирована, красноватого цвета, отчетна. Характерна локализация поражений кожи на незащищенных одеждой местах — лице и руках. Кожные поражения сопровождаются общими симптомами: отсутствием аппетита, снижением веса, плохим самочувствием.

Заболевание хорошо поддается лечению никотиновой кислотой. В Венгрии необходимости в особых профилактических мероприятиях нет.

Дефицит биотина (авитаминоз Н). Экспериментальные и клинические данные показывают, что недостаток этого витамина играет определенную роль в возникновении себорроидного дерматита и болезни Лейнера в грудном возрасте.

Дефицит витамина В₆ (недостаток пиридоксина). Пиридоксин содержится в самых различных питательных продуктах в таком большом количестве, что даже в случае весьма однообразного питания авитаминоз экзогенного происхождения встречается крайне редко. При питании продуктами, в которых пиридоксин отсутствует, в течение нескольких месяцев у экспериментальных животных и у человека возникают судорожные состояния. Они прекращаются при приеме витамина. Описаны, однако, такие, протекающие с судорогами состояния, при которых все традиционные медикаменты оказываются неэффективными, только большими дозами пиридоксина удается преодолеть судороги. В подобных крайне редких случаях авитаминоз не обнаруживается, и поэтому предполагается, что речь идет о редкой врожденной аномалии обмена веществ, при которой потребность нервной системы в пиридоксине во много раз больше обычной (пиридоксиназависимость).

Дефицит пантотеновой кислоты. Потребность организма в пантотеновой кислоте покрывается отчасти за счет питательных продуктов, а частью — эндогенного источника — витамина, синтезируемого кишечными бактериями. Поэтому при длительном лечении антибиотиками широкого спектра действия может появиться относительный недостаток пантотеновой кислоты. Строго говоря, заболевания, которое возникло бы при недостатке пантотеновой кислоты, до сих пор описано не было. В клинической практике при длительном лечении антибиотиками, а также в случае их вредного влияния следует назначать 5—10 мг пантотеновой кислоты в день.

Дефицит фолиевой кислоты. В возникновении отдельных форм макроцитарной анемии определенная роль принадлежит недостатку фолиевой кислоты. При недостатке фолиевой кислоты нарушается процесс созревания эритроцитов в костном мозге. Недостаток этого витамина часто возникает при питании козьим молоком, после применения антибиотиков широкого спектра действия, является одним из симптомов болезни квашиоркор. Отдельные виды макроцитарной анемии легко поддаются лечению фолиевой кислотой.

Дефицит витамина В₁₂. Мясные продукты, особенно печень, содержат этот витамин в очень большом количестве. В₁₂ также синтезируется кишечными бактериями. Для всасывания в кишечнике необходимо присутствие специфического белка, синтезируемого в слизистой оболочке желудка — «внутреннего фактора» («intrinsic factor», Castle). Авитаминоз может возникнуть в результате недостаточности как внешних, так и внутренних факторов и проявляется в виде макроцитарной анемии. Витамин назначается в основном при макроцитарной анемии, анемии, возникшей в результате питания козьим молоком, а также при макроцитарной анемии, развивающейся в результате стеаторреи.

ГИПОВИТАМИНОЗ С (ЦИНГА, БОЛЕЗНЬ МЁЛЛЕРА—БАРЛОУ)

Гиповитаминоз С может появиться в тех случаях, когда питание грудных детей составляют кипяченые молочные продукты, молочные консервы, фруктовые соки, овощные пюре и т. д. без добавления витамина С. Воспалительные заболевания ускоряют развитие гиповитаминоза. В Венгрии цинга грудного возраста (болезнь Мёллера—Барлоу) встречается крайне редко.

Патогенез. При недостатке витамина С в основе клинической симптоматики лежит нарушение способности к синтезу коллагена и межклеточных цементов — десмосом. Поэтому основные дефекты появляются в соединительной ткани, костях, хрящах, зубах, стенках сосудов; кроме того, замедляется заживление ран.

Симптоматика. Этот вид авитаминоза возникает обычно во втором-четвертом полугодии жизни. Долгое время он может оставаться скрытым и начинается с потери аппетита, бросающимся в глаза беспокойством, бледностью, остановкой развития.

Среди локальных симптомов следует прежде всего отметить *боли в конечностях*: ребенок плачет, когда его пеленают, берут на руки, вынимают из кровати, купают. Вследствие дефектов процесса окостенения вблизи диафиза кости может возникнуть *поднадкостничная гематома*, которая вначале вызывает только болезненные опухоли на конечности. В тяжелых случаях больной настолько «защищает» свои конечности, что не сидит, не встает, напрягает конечности и так лежит, производя впечатление парализованного. Этот псевдопаралич особенно выражен в случае отслойки эпифизов.

Другим выраженным симптомом являются *цинготные четки* — воспаления на границе костей и хряща ребер. Они напоминают четки при рахите, однако в данном случае очень болезненны и вынуждают больных к поверхностному дыханию.

Частым является и *скорбутный гингивит* — воспаленные и кровоточащие десны. Кожные кровотечения и петехии нечасты, но микроскопические гематурии встречаются во многих случаях; нередки и лихорадочные состояния. Анемичный, плачущий, бледный, ограниченный в движениях ребенок производит впечатление тяжело больного.

Диагноз. Геморрагический диатез и поднадкостничные гематомы вместе с выраженными и болезненными поражениями костей дают весьма харак-

терную клиническую картину. От рахита помогает дифференцировать болезненность костных поражений, нормальная или слегка повышенная активность щелочной фосфатазы, нормальное содержание кальция и фосфора в крови. Конечно, рахит и цинга могут протекать и одновременно. На рентгенограммах костей под расширенной линией эпифиза видно просветление — линия скорбута. Характерную картину дают поднадкостничные кровотечения и возможная отслойка эпифиза. Содержание витамина С в крови снижено до минимума. После дачи витамина С характерна значительная ретенция — содержание аскорбиновой кислоты в моче почти не увеличивается.

Профилактика. Правильно организованное питание грудного ребенка — наилучший способ предупреждения цинги; довольно рано, начиная уже с первых недель, детям, находящимся на искусственном вскармливании, следует давать фруктовые соки или 25—50 мг витамина С ежедневно. Детям с повышенной температурой и после различных операций витамин С назначается во всех случаях.

Лечение. Мы назначаем 500—1000 мг аскорбиновой кислоты в день на протяжении длительного периода. Уже через несколько дней отмечается значительное улучшение, температура падает, боль ослабевает, возвращается аппетит. Хотя костные изменения исчезают медленно — лишь через несколько месяцев, — постоянные деформации костей при этом не возникают.

Дефицит витамина D (см. стр. 225)

ДЕФИЦИТ ВИТАМИНА E

Кровь и ткани новорожденных, особенно недоношенных детей, страдающих от дистрофии и стеаторреи, крайне бедны жирорастворимым витамином E — токоферолом (Gerlőczy и Bencze). По аналогии с результатами экспериментов на животных можно предположить, что эта форма гиповитаминоза имеет некоторое клиническое значение, однако патологические состояния, связанные с авитаминозом E, не описаны и их возможность пока не доказана.

С *лечебными целями* витамин E используется при склереме недоношенных, при мышечных дистрофиях, а также при состояниях, протекающих с повышенной ломкостью капилляров (Gerlőczy).

Гиповитаминоз K (см. стр. 227).

БОЛЕЗНИ ЖЕЛЕЗ ВНУТРЕННЕЙ СЕКРЕЦИИ

ГИПОФИЗ

О четырех из шести хорошо изученных гормонов гипофиза речь пойдет в разделах, посвященных соответствующим тропным и эффекторным гормонам. В данной части книги обсуждаются вопросы, связанные с гипер- или гипосекретцией гипофиза (особенно гормона роста) и различными аномалиями роста.

ГИПЕРПИТУИТАРИЗМ

Гигантизм и акромегалия. Редким заболеванием является *гигантизм*, вызываемый эозинофильной аденомой гипофиза.

Клиническая картина. Еще до наступления пубертатного периода ускоряется рост, продолжающийся дольше обычного, так как вследствие часто присоединяющегося гипогонадизма линии эпифизов закрываются позднее. Конечности очень длинные по сравнению с длиной тела, окончательный рост может превышать 2 метра. По окончании роста к патологическим признакам присоединяются черты *акромегалии*: пропорции тела изменены, нос и подбородок удлинены, лицо принимает грубое выражение, руки и ноги становятся лопатообразными, толстыми. Эти бросающиеся в глаза соматические изменения могут сопровождаться понижением толерантности к углеводам, иногда диабетом. Опухоль, появляющаяся после остановки роста, становится причиной акромегалии. При этой патологии высока концентрация соматотропина в крови.

Опухоль развивается очень медленно, но в конце концов она приводит к появлению признаков повышенного внутричерепного давления. Турецкое седло на рентгенограмме представляется расширенным. При отсутствии лечения болезнь может затянуться на многие годы. В терминальной стадии развивается картина гипофизарной недостаточности. *Лечение*, если возможно, оперативное, иногда применяют рентгеновское облучение.

ГИПОПИТУИТАРИЗМ

Гипофизарная карликовость

Наиболее явным признаком пониженной деятельности железы является значительное замедление роста в детском возрасте, которое ведет к карликовости.

Этиология. Примерно в 1/3 случаев пониженная активность гипофиза обусловлена опухолью, особенно *краниофарингеомой*, иногда — болезнью Хенда—Шюллера—Крисчена; но в большинстве случаев пониженная

деятельность гипофиза является первичным заболеванием. Оно наследуется по рецессивному типу.

Симптоматика. Основные симптомы связаны со сниженным синтезом гормона роста (соматотропина, СТГ). Однако часто обнаруживается недостаточность и других гипофизарных гормонов, в таком случае имеет место пангипопитуитаризм. При заболевании, вызванном опухолью, располагающейся в районе перекреста (хиазмы) зрительных путей, обнаруживаются также нарушения зрения. Болезнь Хенда—Шюллера—Крисчена часто сопровождается сахарным диабетом. Сочетание карликового роста и сахарного диабета указывает на опухоль или гранулому.

Обычно замедление роста обнаруживается на втором-третьем году жизни; вес при рождении нормален. В детстве пропорции тела нормальны, карликовость пропорциональна. Однако присущие детскому возрасту пропорции тела остаются и у взрослых. Голова велика по сравнению с туловищем, лицевая часть маленькая, с чертами акромирии (как противоположность акромегалии), особенно малы выступающие части лица — нос, подбородок. Половое созревание запаздывает или вообще не наступает, половое оволосение не появляется, половые органы недоразвиты, сильно отстает костный возраст. Взрослый карлик выглядит как увядший ребенок, кожа покрыта морщинами. Отставания в умственном развитии обычно нет (рис. 91).

Нарушения обмена веществ.

При изучении проблем, связанных с карликовостью, большой прогресс был связан с разработкой метода определения уровня СТГ в крови, а также с выделением этого гормона из удаленного гипофиза человека. Открылась возможность непосредственно изучать виды действия этого гормона. СТГ играет важную роль в обмене веществ. Он влияет анаболически на обмен белков, что определяет его влияние на процессы роста. После инъекции гормона азотистый баланс становится резко положительным, содержание мочевины в плазме крови уменьшается; вполне естественно, что это влияние особенно выражено при значительно пониженном эндогенном образовании гор-

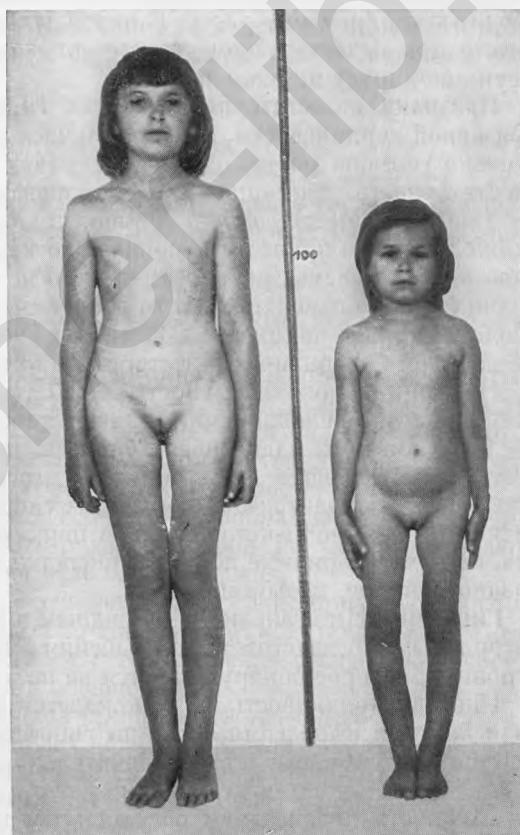


Рис. 91. Гипофизарный карлик
Девочке 11 лет; рядом с ней — нормально развивающаяся девочка того же возраста

мона. Кроме того, СТГ оказывает существенное влияние на обмен углеводов и жиров: он регулирует процессы утилизации сахара и мобилизацию жира из депо; таким образом, под влиянием СТГ организм использует для получения энергии вместо сахара жиры. Поэтому гипогликемия является одним из физиологических стимулов повышения продукции СТГ, что может быть весьма эффективно использовано для диагностики: при инъекции инсулина здоровому человеку вследствие развивающейся гипогликемии повышаются концентрация СТГ в крови и количество свободных жирных кислот. У гипофизарного карлика гипогликемия не вызывает повышения концентрации СТГ.

Исследования последних лет показали, что действие гормона роста представляет собой трехступенчатый процесс. Прежде всего гормон роста стимулирует секрецию синтезируемого в промежуточном мозге полипептида, т. н. «освобождающего фактора». Гормон роста не влияет непосредственно на рост костей, но стимулирует в печени синтез «сульфатационного фактора» (соматомедина), который непосредственно регулирует костный рост. Таким образом, в результате недостаточного образования СТГ из процесса выключается действие «освобождающего фактора», что приводит к карликовому росту. В ряде случаев аналогичный результат имеет место при недостаточном синтезе соматомедина, даже если система СТГ функционирует нормально.

Признаки недостаточности других гипофизарных гормонов при гипофизарной карликовости. В части случаев имеет место недостаток секреции только гормона роста, в других случаях более или менее выражена недостаточность секреции других гипофизарных гормонов. Сниженная активность *тиреотропного* гормона в большинстве случаев не настолько тяжела, чтобы привести к появлению характерных симптомов. У карликов нет микседемы, интеллект обычно не снижен; при назначении тиреоидина рост не изменяется. В то же время, количество связанного с белком йода несколько понижено, СТГ может увеличить поглощение радиоактивного йода. Содержание холестерина в крови повышено.

На пониженную активность *АКТГ* в отдельных случаях указывает склонность к гипогликемии, однако тяжелая гипогликемия встречается редко. Симптомы аддисоновой болезни, гипозлектролитемии, экзикоза не встречаются вообще, что в конечном итоге не удивительно: синтез альдостерона не находится под контролем гипофиза. В период полового созревания выведение 17-кетостероидов почками остается низким: 2 мг/24 часа, поэтому вторичные половые признаки, регулируемые гормонами коры надпочечников, не формируются.

Гипогонадизм становится очевидным в пубертатный период и является вторичным последствием уменьшения секреции гипофизарного гонадотропина, которое обнаруживается во всех случаях этой патологии.

Иногда карликовость сопровождается ожирением (см. стр. 214). Полная картина выпадения функции гипофиза (кахексия Симмондса) встречается в детском возрасте исключительно редко, однако разрушение гипофиза под влиянием опухоли может иметь место.

Трудности **диагностики** обсуждаются в связи с другими проблемами карликовости (нанизма).

Лечение. Единственным эффективным способом лечения являются постоянные внутримышечные инъекции препарата СТГ, извлеченного из

гипофиза человека. Целый ряд авторов, применяя этот метод, добился явных результатов. К сожалению, препарат СТГ в настоящее время очень дорог, достать его очень трудно, и поэтому всего несколько клиник обладает возможностями этого вида терапии. Для эффективного лечения в год требуется препарат, приготовленный примерно из 100 гипофизов человека. Эта цифра наглядно показывает, что до разработки способа производства синтетического гормона мало надежды на то, что каждый гипофизарный карлик может быть подвергнут этому эффективному виду лечения.

В пубертатный период терапию СТГ следует сочетать с препаратами метилтестостерона, хорионгонадотропина и эстрогена. При пониженной функции щитовидной железы до начала терапии СТГ и параллельно ей следует назначать тиреоидин (в порошке). Если СТГ человека достать не удастся, то используя указанные гормоны в пубертатный период, можно добиться появления вторичных половых признаков. Применение анаболических стероидов до наступления пубертатного периода нецелесообразно. Этим можно добиться некоторого ускорения роста, но конечный результат скорее вреден, нежели полезен. При склонности к гипогликемии следует назначать умеренные дозы АКГГ или преднизолон; при гипотиреоидизме некоторое улучшение может быть получено при осторожном назначении тиреоидина.

ЗАДНЯЯ ДОЛЯ ГИПОФИЗА

Вопросы, связанные с действием антидиуретического гормона, освещаются при обсуждении патологической полиурии в разделе о водном балансе.

КАРЛИКОВЫЙ РОСТ (НАНИЗМ) — НИЗКИЙ РОСТ

Нанизм является резко выраженной патологией. Карликом считается взрослый, рост которого не превышает 130—120 см; в детском возрасте нанизм отмечается в том случае, если рост ребенка более чем на 40% отстает от среднего для данного возраста. При отставании на 20%, что соответствует 10-му перцентилю, говорят о низком росте.

Причины карликового или низкого роста многообразны. Кроме генетических, гормональных и алиментарных факторов на рост оказывают влияние и различные заболевания отдельных органов.

В связи с большой сложностью этиологии выяснение причин нанизма является серьезной дифференциально-диагностической проблемой. Поэтому представляется целесообразным с точки зрения диагностики обсудить эти гетерогенные заболевания обобщенно.

Наиболее частые причины нанизма приведены в таблице 34.

Заболевания, помещенные в первых четырех разделах таблицы, обсуждаются в других главах книги. В связи с проблемой *хронического голодания* отметим только то, что замедление роста является признаком гипотрофии любого происхождения. Хроническое, продолжающееся годами недостаточное питание приводит к очень низкому росту, причем это отставание — как показывают материалы латиноамериканских стран — полностью не удается компенсировать даже в зрелом возрасте.

Таблица 34

Причины нанизма и низкого роста

- I. Эндокринные заболевания
- гипопитуитаризм
 - гипотиреоз
 - преждевременное половое созревание
(раннее закрытие эпифизов)
 - гипоплазия половых желез
- II. Конституциональное позднее половое созревание и рост
- III. Хроническое голодание или одностороннее питание
- IV. Заболевания отдельных органов
- инфантилизм {
- интестинальный
 - печеночный
 - почечный
 - церебральный
 - сердечный и легочный
- V. Заболевания костей
- хондродистрофия
 - гаргоилизм
 - остеопатироз
 - рахит
 - заболевания позвоночника
- VI. «Первичный» нанизм
- наследственный и спорадический

Инфантилизм, имеющий место при целиакии, панкреатическом фиброзе, тяжелых, хронических заболеваниях печени и мозга, по существу, также является результатом недостаточного питания: хроническое голодание может наступить в результате неправильного переваривания и всасывания пищи (мальабсорбция). При тяжелых последствиях поражений мозга питание ребенка представляет большие трудности. При хронических заболеваниях сердца и легких, протекающих с цианозом и гипоксией, хроническая гипоксия является причиной отставания в росте и развитии. При хронической почечной недостаточности и почечном канальцевом ацидозе причиной отставания в росте следует считать ацидоз (см. стр. 452). Ацидоз способствует появлению рахита, но даже и без рахита он препятствует росту.

Болезни костей, протекающие с нанизмом

С дифференциально-диагностической и дидактической точки зрения мы считаем целесообразным обсудить болезни костей, сопровождающиеся нанизмом, в этой главе.

Хондродистрофия (ахондроплазия). В большинстве случаев доминантно наследуемое, иногда спорадическое, не слишком редкое заболевание.

Клиническая картина. Основой специфических изменений при заболевании является замедление энхондрального роста костей, что связано

с пролиферацией клеток хряща. Перистальное окостенение сохраняется. Так как кости растут в длину медленно, но поперечный рост нормален, то конечности короткие, утолщены, иногда искривлены. Последствием этого в более тяжелых случаях является нанизм, в более умеренных случаях — значительное отставание в росте. При этом длина туловища нормальна, а конечности очень короткие, особенно их плечевые и бедренные отделы. Пальцы растопырены (т. н. пальцы—остроги), за исключением большого пальца все остальные пальцы одинаковой длины; часто имеет место лордоз. Развитие лицевой части черепа отстает от развития мозговой его части, основание носа часто погружено (рис. 92).

Гормональных, гуморальных или генитальных изменений не обнаруживается, половое созревание протекает нормально, умственное развитие также обычно нормальное. Эти карлики, как можно судить по картинам Веласкеса, были шутами при старых королевских дворах.

Рентгенограмма выявляет толстые короткие кости и широкие, бугорчатые неправильные линии эпифизов у больного (рис. 93).

Лечения, за исключением возможного ортопедического вмешательства, нет. Гормон роста, естественно, не оказывает влияния на эту форму нанизма.

Гарголизм (*болезнь Пфаундера—Херлера*). Название заболевания происходит от названия уродливых животных и фигур, изображения которых помещались на готических соборах (gargouille).

Этиология и патогенез. Рецессивно наследуемая аномалия обмена веществ. Мукополисахариды в избыточном количестве накапливаются в мозге, селезенке, печени, сердце и других органах. Характерно повышенное выделение хондроитин-серной кислоты. Природа энзиматического дефекта неясна.

Клиническая картина заболевания крайне своеобразна уже в грудном возрасте. Голова велика, вытянута челноком, внутренние углы глаз далеко отстоят друг от друга, нос широкий, основание носа погружено, шея коротка, часто встречается катаракта, развивается кифоз, живот сильно увеличен вследствие гепатоспленомегалии. Конечности короткие и часто изуродованы, таз также деформирован. Пальцы короткие, толстые, полностью не выпрямляются. Костный возраст отстает от хронологического,

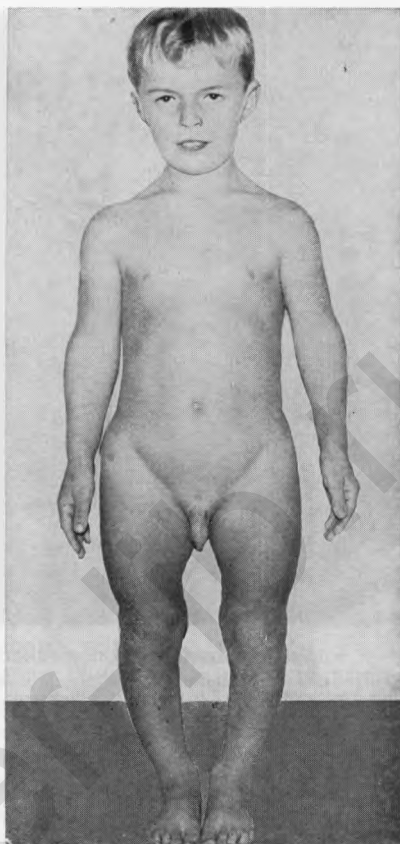


Рис. 92. Хондродистрофия
Десятилетний ребенок с характерным телосложением (пояснения в тексте)

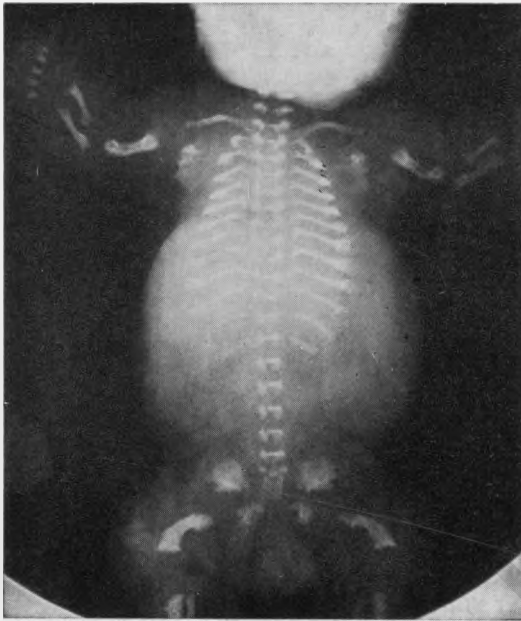


Рис. 93. Фетальная хондродистрофия
Рентгеновский снимок мертворожденного. Диафизы длинных трубчатых костей коротки, утолщены. Лопаточные и бедренные кости необычной, изогнутой формы, плоская суставная впадина, плоские позвонки

значительно отстает рост ребенка. Сердце часто увеличено. Умственное развитие в большинстве случаев резко отстает. Изменений в эндокринной системе не обнаруживается (рис. 94).

Диагноз может быть поставлен уже после первого клинического исследования и подкреплён обнаружением повышенного выделения с мочой хондроитин-серной кислоты. При пункции костного мозга и биопсии печени и селезенки обнаруживаются цитоплазматические включения.

Аналогичная клиническая картина имеет место при болезни Моркио, в основе которой также лежит наследственная аномалия метаболизма мукополисахаридов.

Специфического лечения нет. Преднизолон снижает выделение хондроитин-серной ки-

слоты, но на другие проявления заболевания он не оказывает влияния. Обычно больные не доживают до зрелого возраста.

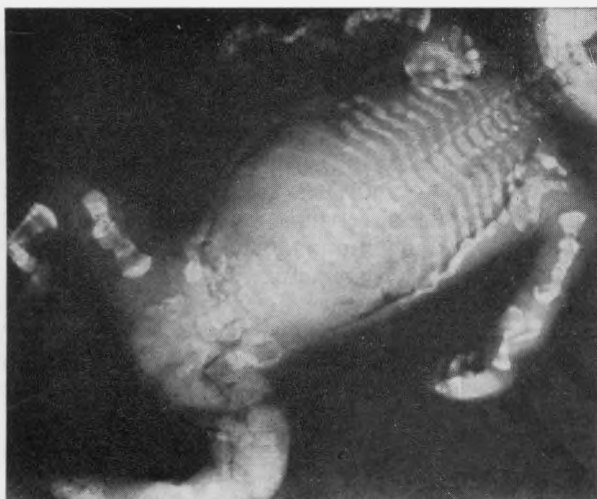
Osteogenesis imperfecta (остеопетриоз). Наследственное, иногда проявляющееся спорадически, врожденное заболевание. В отличие от хондродистрофии является результатом не энхондрального, а периостального окостенения вследствие недостаточной активности остеобласта.



Рис. 94. Гаргонизм
Шестилетний ребенок с типичными изменениями (пояснения в тексте)

Рис. 95. Osteogenesis imperfecta

Рентгеновский снимок мертворожденного. Переломы видны почти в каждой кости



Клиническая картина. Болезнь часто проявляется сразу после рождения. Ведущим признаком является повышенная ломкость костей. Переломы костей могут иметь место во внутриутробный период, в процессе родов и после них, без значительных силовых нагрузок (рис. 95). Если значительные переломы плохо срастаются, то конечности искривляются, появляется тенденция к низкому росту. Кроме того, несовершенное окостенение черепа, могут быть обнаружены значительные дефекты костей в височных и затылочных отделах. Тяжелые случаи заболевания у новорожденных приводят к смерти в раннем возрасте. В более поздние проявляющихся случаях наряду с переломами костей бросаются в глаза голубые склеры, у определенной части больных в зрелом возрасте формируется отосклероз. У отдельных членов семей голубые склеры — единственное проявление аномалии.

Лечение симптоматическое.

«Первичный» нанизм

К этой группе относят разнообразные состояния. Общим для них — за исключением низкого роста — является отсутствие каких-либо отклонений эндокринной регуляции, специфических заболеваний органов или костей также не отмечается; костный возраст при этом соответствует хронологическому, половое созревание нормально.

В отдельных случаях можно доказать наследственную природу (когда один или оба родителя низкого роста), в других случаях низкий рост представляется спорадическим явлением. При этом часто довольно низок вес при рождении. Нередко обнаруживается особое выражение лица (например, «карлик с птичьим лицом»). Особое явление — *старческая кожа*. У таких больных наряду с карликовым ростом отмечается рыхлая кожа, жировая подушка уплощена; имеет место облысение; нос клювовидной формы, маленький подбородок.

Гормон роста в подобных случаях не эффективен, предпринимаются попытки применения анаболических стероидов, но результаты сомнительны.

Дифференциальный диагноз на практике. Из приводимых в таблице 34 состояний, протекающих с нанизмом или низким ростом, большинство обладает такими выразительными признаками, как, например, гипотиреоз, заболевания костей, недоразвитие органов, что практически трудности представляет дифференцирование только трех групп: гипофизарного нанизма, конституционального позднего полового созревания и отдельных типов первичного нанизма. Практическую помощь при этом оказывает сравнение хронологического и костного возраста, а также оценка появляющихся признаков полового созревания (рис. 96).

Как у гипофизарных карликов, так и у больных гипотиреозом, костный возраст резко отстает от нормального, признаки полового созревания не

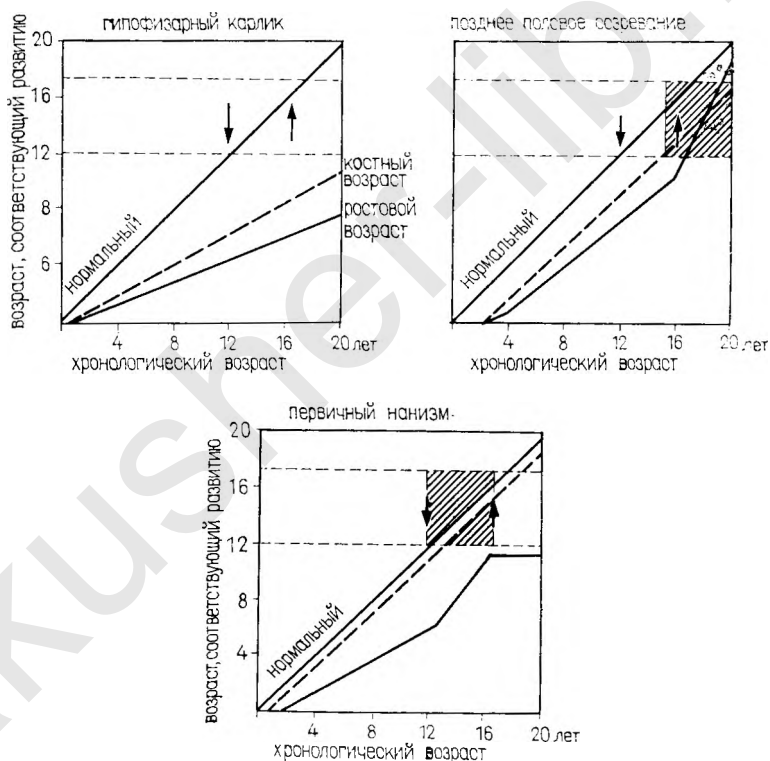


Рис. 96. Данные для сравнения хронологического возраста с костным возрастом, ростовым возрастом, а также временем полового созревания при различных формах карликового роста (по Wilkins)

На оси абсцисс — хронологический возраст, на оси ординат — возраст развития (в годах). Стрелки, помещенные у возраста 12–16 лет, показывают предельные границы нормального полового созревания. Заштрихованная поверхность указывает действительное время половой зрелости при различных заболеваниях

появляются. При позднем половом созревании часто отмечается соответствующий положительный семейный анамнез, отставание костного и общего роста умеренно, признаки полового созревания появляются, когда костный возраст достигает уровня 13 лет, после этого ускоряется рост. При первичном нанизме костный возраст соответствует хронологическому, половое созревание обычно наступает в нормальные сроки.

Позднее половое созревание и первичный нанизм встречаются примерно в три раза чаще, нежели гипофизарная карликовость. В настоящее время возможна точная дифференциация путем определения гормона роста: при гипогликемии, вызванной инъекцией инсулина, или после внутривенного вливания аргинина количество гормона роста в крови при гипофизарном нанизме не изменяется, в то время как при двух других формах, а также в норме — резко повышается.

ЩИТОВИДНАЯ ЖЕЛЕЗА

Заболевания щитовидной железы проявляются в изменении ее функций, а также в появлении зоба. Зоб может быть связан с гипо-, нормо- или гиперфункцией железы.

ГИПОТИРЕОЗ

Сниженная активность щитовидной железы может быть врожденной и приобретенной. Врожденные формы протекают с резким отставанием в умственном и физическом развитии, поэтому их объединяют под названием *кретинизм*. Этиологически можно выделить следующие формы:

Врожденный «спорадический» гипотиреоз (кретинизм). Встречается и в районах, где зоб не распространен, роль наследственности установить не удастся. Щитовидная железа уменьшена или отсутствует совсем. В Венгрии это самая распространенная форма недостаточности щитовидной железы.

Эндемический кретинизм встречается в тех странах и районах мира, где часто имеет место зоб. Протекает вместе с зобом, который у новорожденных может иметь столь значительные размеры, что затрудняет дыхание.

Гипотиреоидный зоб. Основой заболевания является наследственное нарушение синтеза гормона щитовидной железы. Встречается редко. Для синтеза гормона необходима последовательная деятельность различных энзимов; при нарушениях, локализованных на различных стадиях процесса синтеза, имеют место различные формы заболевания. Нередко может быть доказан семейный характер заболевания. Одна из форм часто протекает с глухотой (синдром Пендред).

Приобретенный гипотиреоз. В большинстве случаев *аутоиммунный тиреоидит Хашимото* проявляется только наличием зоба, но иногда имеют место также симптомы гипофункции. Травмы, радикальная струмэктомия, различные лекарства также могут стать причиной более или менее выраженной гипофункции.

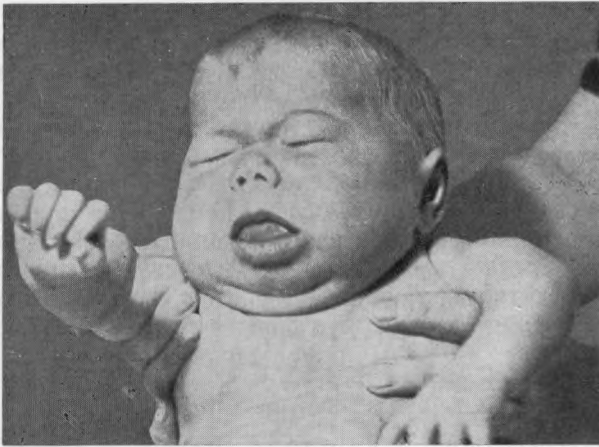


Рис. 97. Кретинизм

Ребенку 10 месяцев, основной обмен — 45%. Бросаются в глаза открытый рот, большой, толстый язык, ввалившийся нос, широко расставленные глаза, опухшие веки

Клиническая картина. При всех этих формах большинство признаков аналогично. Спорадические случаи трудно распознать в первые месяцы жизни. Подозрение вызывают такие признаки, как *увеличенный язык*, который с трудом помещается во рту, *запоры*, сухая кожа, бледный цвет лица. В следующие месяцы симптоматика быстро обогащается, и даже неопытный врач начинает подозревать наличие серьезного дефекта в развитии (рис. 97).

Бросается в глаза отставание в *умственном развитии*: ребенок пассивен, внешняя среда не привлекает его внимания, он сонлив. В дальнейшем отставание становится еще более выраженным: ребенок не говорит, ничто не привлекает его внимания. Замедлено *статическое развитие*: ребенок начинает поздно сидеть, стоять, ходить; движения медленны, неуверенны. Все более очевидным становится *резкое отставание в росте*; при отсутствии лечения карликовость неизбежна. В выраженных случаях характерен внешний вид больного: голова непропорционально велика, конечности короткие. Лицо уродливо, бесцветно, нос глубоко запавший, лоб низкий, морщинистый, глаза широко расставлены, веки отечны, через раскрытый рот хорошо виден толстый, увеличенный язык. Волосы редкие, сухие, лоб покрыт ими; большой родничок не закрыт. Шея короткая, живот увеличен в размерах, часто обнаруживается пупочная грыжа. Конечности короткие, пальцы короткие и толстые. Кожа желто-серого цвета, утолщена, кажется отечной, в подкожной жировой клетчатке — студнеобразная, богатая белком жидкость (*микседема*). Пульс обычно редкий, часто отмечается гипотермия. В большинстве случаев мускулатура хорошо развита.

Более детальные исследования дают следующие результаты:

1. основной обмен резко снижен;
2. величина связанного с белком йода, которая отражает концентрацию гормона, ниже нормальной (3,5 мкг%);
3. содержание холестерина в крови высокое;

4. анемия;
5. значительное запаздывание появления ядер запястных костей;
6. низкая амплитуда зубцов на ЭКГ.

Отставание в соматическом, костном и умственном развитии при отсутствии лечения представлено на рис. 98—101.

Диагноз. В запущенных, тяжелых случаях диагноз не вызывает затруднений. Значительно сложнее *ранний диагноз*, который имеет решающее значение для прогноза. Также трудно распознавание более умеренных случаев. Тяжесть клинической картины может значительно изменяться в зависимости от степени дефицита функционирующей ткани железы. Среди *ранних признаков* заболевания следует выделить толстый язык, запоры, замедленное развитие статических функций и отсутствие интереса к окружающей среде. Большую помощь для постановки раннего диагноза оказывает исследование связанного с белком йода, ЭКГ и исследование обмена веществ, а также рентгенография костей руки. Эти исследования позволяют исключить болезнь Дауна, гаргоилизм, хондродистрофию и другие причины нанизма. Иногда гипотиреоидные черты проявляются при гипофункции передней доли гипофиза. В этом случае функции щитовидной железы нормализуются при назначении тиреостимулирующего гормона (ТСГ).

Для дифференциации отдельных этиологических форм гипотиреоза полезно применение меченого изотопа йода (I^{131}). При спорадическом гипотиреозе, протекающем без образования зоба, величина поглощения меченого йода понижена, при эндемическом кретинизме с зобом — повышена, при гипотиреозе, связанном с энзиматическим дефектом, — в большинстве случаев нормальна. В последнем случае могут быть выделены отдельные типы, но это требует очень тщательного биохимического исследования.

Прогноз. Будущее ребенка зависит от времени постановки диагноза и от толерантности к соответствующей дозировке рано начатой, *постоянной заместительной* терапии. Если терапия начата в первые месяцы жизни, то в отдельных случаях — особенно при спорадических формах — физическое и психическое развитие детей приближается к нормальному, ребенок в состоянии закончить школу, внешних признаков заболевания нет. Однако даже временный перерыв в заместительной терапии может привести к необратимым последствиям.



Рис. 98. Кретин
Рост — 96 см, вес — 17,7 кг, возраст — 16 лет

Лечение. Начальные дозы сухого препарата тиреоидина (тиреоидин драже = 0,125 г) в первые месяцы жизни — 0,03 — 0,06 г (1/4 — 1/2 таблетки). Каждые две недели дозу следует повышать на 0,02 — 0,03 г до предела толерантности. Максимальная доза редко превышает 0,25 г (2 таблетки). Используется также терапия собственно действующим веществом — трийодтирозином (лиотиронин — 100 мг порошкового препарата щитовидной железы соответствует 0,05 мг лиотиронина). Начальной дозой является 20 мкг — 1 таблетка. В настоящее время предпочитают терапию препаратом высушенной щитовидной железы. В случае необходимости при условии частых контрольных анализов дозировка может быть изменена. Для оценки достижения соответствующего эутиреоидного состояния определенную помощь может оказать исследование содержания йода, связанного с белком сыворотки. Общее беспокойство, повышенная температура, похудание, тахикардия, повышение основного обмена веществ указывает на дозировку, выходящую за пределы толерантности организма.



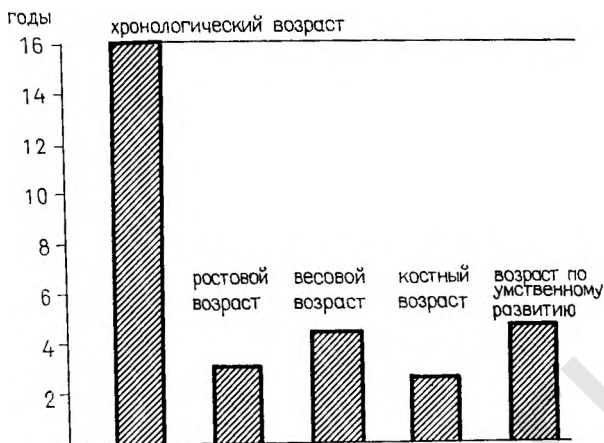
Рис. 99. Рентгеновский снимок костей запястья шестнадцатилетнего кретина. Соответствует костному возрасту 2,5 года



Рис. 100. Кости запястья нормального шестнадцатилетнего юноши

Рис. 107. Отставание шестнадцатилетнего кретина от нормальных юношей того же возраста

Данные по оси ординат показывают, какому возрасту соответствует рост, вес, костный возраст и умственное развитие кретина



ЗОБ ПРИ НОРМАЛЬНОЙ ФУНКЦИИ ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ

Эндемический зоб, вызванный недостатком йода, распространен в различных районах мира, особенно в горных местностях — австрийских, швейцарских, баварских Альпах, Карпатах; в Венгрии — в районе г. Печ. Возникает вследствие недостатка йода в почве. В результате этого секреция тиреоидного гормона уменьшается, что вызывает по принципу обратной связи повышение активности тиреотропина (ТСГ) и гипертрофию щитовидной железы. В большинстве случаев, за исключением более тяжелых врожденных форм, значительная гипофункция не обнаруживается. Зоб часто встречается как семейное заболевание, что указывает не на наследственную основу, а на аналогичные условия жизни. Чаще наблюдается у девочек в школьном и пубертатном возрасте. Среди причин, способствующих формированию зоба, кроме недостатка йода можно отметить также высокое содержание извести в питьевой воде.

Основным *клиническим* признаком является собственно зоб — мягкий, не бугристый. Основной обмен нормален, за исключением тяжелых врожденных форм, протекающих с кретинизмом. Содержание связанного с белком йода в крови понижено, поглощение меченого йода — повышено; выделение его замедлено.

Очень эффективна *йодная профилактика*. Прибавка 10—20 мг KI к 1 кг поваренной соли ведет к практическому исчезновению эндемического зоба; крайне редким становится также зоб, появляющийся в более позднем возрасте.

Лечение. Если зоб у новорожденного вызывает нарушения дыхания, то ребенка следует уложить на спину с запрокинутой назад головой и назначить на 1—2 дня йодистый калий, 1—2 мг в день. При лечении детей более старшего возраста наряду с йодом или даже вместо него в настоящее время применяют порошок высушенной щитовидной железы. Благодаря наличию механизма обратной связи между ТСГ и уровнем тиреоидного гормона в крови тиреоидный гормон снижает синтез ТСГ и тем самым способствует уменьшению зоба. При назначении тиреоидного гормона

всегда следует тщательно наблюдать за возможным появлением симптомов передозировки.

Зоб, появляющийся в период полового созревания, часто встречается у девочек при нормальной функции железы, обычно имеет умеренные размеры. Появление зоба, возможно, связано с повышенной потребностью щитовидной железы в йоде в период полового созревания. В большинстве случаев лечения не требуется, зоб регрессирует после окончания пубертатного периода. Если зоб отличается значительными размерами, представляется более целесообразным назначить препараты щитовидной железы, нежели прибегнуть к йодной терапии.

Спорадический зоб, вызванный струмигенными медикаментами. Сульфаниламиды могут способствовать появлению зоба, некоторые струмигенные вещества содержатся и в капусте.

Аутоиммунный тиреоидит (болезнь Хашимото). В последние годы при спорадическом зобе были обнаружены антитела как проявление реакции на различные тиреоидные аутоантигены. Вследствие происходящей в щитовидной железе реакции между антигенами и антителами возникает лимфоцитарная и плазматическая инфильтрация, аутоиммунный тиреоидит, зоб.

Клинически основным симптомом является зоб на фоне нормальной функции щитовидной железы. Величина связанного с белком йода нормальна и понижена только в более редких случаях, при гипофункции.

Диагноз может быть констатирован только на основе иммунологических исследований.

Показана терапия тиреоидными препаратами и преднизолоном.

ЗОБ ПРИ ГИПЕРФУНКЦИИ ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ (БАЗЕДОВА БОЛЕЗНЬ ИЛИ БОЛЕЗНЬ ГРЕЙВЗА)

В детском возрасте встречается очень редко, чаще — в пубертатный период, особенно у девочек.

Основные **признаки** заболевания следующие: беспокойство, раздражительность, гипермотильность, тремор рук, похудание, потливость. Классической триадой симптомов при Базедовой болезни являются: экзофтальм, тремор и зоб. Обнаруживаются также три глазных симптома: Грефе, Мёбиуса и Штельвага. Основной обмен и величина связанного с белком йода высокие, повышены как поглощение, так и выделение радиоактивного йода, то есть обмен йода ускорен.

До некоторой степени эту клиническую картину напоминает зоб у вазолабильных, невропатических девочек в пубертатный период; зоб развивается на фоне нормальной функции железы. Об истинной гиперфункции речь идет только тогда, когда частота пульса ускорена даже во время сна, если величина связанного с белком йода и основной обмен при повторных исследованиях остаются повышенными и если обнаруживается характерная кривая поглощения радиоактивного йода.

Что касается **патогенеза** заболевания, то вопреки старым представлениям о гипофизарной природе (гиперсекреция тиреотропина — ТСГ) в настоящее время предполагают, что в основе процесса лежит образование тиреоидного аутоиммуноглобулина, который обладает стимулирующим влиянием на секрецию ТСГ. Предполагается, что антиген также может быть обнаружен в щитовидной железе. Для терапии используют тирео-

статические препараты — метилтиоурацил, метотирин — в комбинации с препаратами щитовидной железы. Оперативное лечение применяется в детском возрасте довольно редко, только в случае неэффективности консервативной терапии.

УЗЛОВАТЫЙ ЗОБ

Если зоб содержит пальпируемые твердые бугры, то следует прибегнуть к частичной струмэктомии, так как возможно злокачественное перерождение.

КОРА НАДПОЧЕЧНИКОВ

Кора надпочечников синтезирует три вида гормонов: глюкокортикоиды, минералокортикоиды и андрогены. Основным предшественником всех этих гормонов является холестерин. Процесс синтеза отдельных гормонов довольно длителен, на его различных стадиях действуют различные ферменты. Выяснение сущности явлений, составляющих отдельные этапы биосинтеза, способствовало значительному прогрессу в понимании патогенеза отдельных заболеваний.

Секреция глюкокортикоидов и андрогенов находится под контролем гипофизарного АКТГ. Механизм обратной связи, управляющий секрецией, приводится в действие изменениями концентрации глюкокортикоидов в крови: ее снижение активизирует секрецию АКТГ, что сопровождается повышением продукции как глюкокортикоидов, так и андрогенов. Возникший эндогенно или под влиянием лечения высокий уровень глюкокортикоидов в крови, напротив, подавляет секрецию АКТГ, в результате снижается продукция как глюкокортикоидов, так и андрогенов. В регуляции секреции минералокортикоидов АКТГ играет незначительную роль. Альдостерон является также эффекторным гормоном волюморегулирующей системы, он управляет системой обратной связи ренин — ангиотензин (см. стр. 162).

Из приводимых в краткой форме физиологических данных вытекает, что нарушения функций надпочечников при патологии весьма многообразны. Встречается тотальная гипо- или гиперфункция всей коры, но нередко снижено или повышено образование только одного гормона; наконец, встречаются такие заболевания, при которых пониженная секреция одного гормона сочетается с повышенной секрецией другого. В зависимости от причин можно выделить группу заболеваний, представляющих последствия наследственного ферментативного дефекта; заболевания другой группы вызываются разрушением или, напротив, гиперплазией гормонообразующих тканей или опухолью.

ЗАБОЛЕВАНИЯ, ХАРАКТЕРИЗУЮЩИЕСЯ ПОНИЖЕННОЙ ФУНКЦИЕЙ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ

Острая недостаточность надпочечников. У новорожденных одним из элементов геморрагии может быть кровоизлияние в надпочечники, что, к счастью, случается довольно редко. Ведущим симптомом является тяжелая недостаточность периферического кровообращения; пульс слабого наполнения, лабильный, артериальное давление понижено. Прогноз очень серьезный.

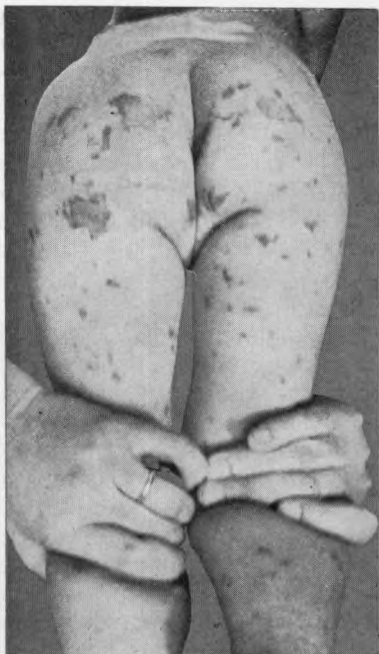


Рис. 102. Синдром Ватерхауза—Фридрихсена в связи с менингококковым менингитом
Двухлетний ребенок. На коже видны петехии и кровоподтеки

Синдром Ватерхауза Фридрихсена — острое заболевание, отличающееся высокой смертностью; встречается обычно у грудных и маленьких детей. Основой синдрома является апоплексия надпочечников как результат генерализованного внутрисосудистого свертывания крови, что наблюдается при крайне остром течении инфекционных заболеваний, особенно менингококкового сепсиса.

С самого начала заболевания появляется крайне грозная клиническая картина. Высокая, быстро нарастающая температура, рвота, резкая вялость; быстро формируется нарушение периферического кровообращения. Уже в первые часы появляется цианоз, имеющий пятнистый характер; пятна напоминают синюшные пятна трупа. На коже часто обнаруживаются петехии, кровоподтеки (рис. 102).

В течение нескольких часов ребенок впадает в коматозное состояние, появляется тахипноэ, затем дыхание Чейна—Стокса; артериальное давление не определяется. В менее бурных случаях развивается менингококковый менингит.

Энергичной терапией можно спасти значительную часть больных, если, конечно, надпочечники не разрушены полностью.

Немедленно следует начать длительные внутривенные вливания изотонического раствора поваренной соли и 10% глюкозы. В начале вливания вводят 100 мг гидрокортизона, 2 мг деперсолона, внутримышечно дезоксикортикостерон, несколько миллионов единиц пенициллина. Гидрокортизон далее назначают через каждые 6 часов по 50 мг.

Хроническая недостаточность надпочечников. Болезнь Аддисона. В раннем детстве редкое заболевание, несколько чаще встречается в школьном возрасте.

Ранее основной причиной болезни являлся туберкулез надпочечников, в настоящее время он почти не встречается. Теперь обычно встречаются случаи заболевания, в основе которых лежат аутоиммунные процессы. Это подтверждается выявлением антител, специфических к ткани надпочечников, а также тем, что у большинства больных заболеванию сопутствует гипопаратиреозидизм, тоже аутоиммунного происхождения. Кроме того, в семьях больных не редки аутоиммунные заболевания щитовидной железы.

Вся совокупность симптомов болезни объясняется тотальной гипофункцией коры надпочечников.

Клиническая картина. Симптоматика заболевания в большинстве случаев формируется постепенно, исключением следует считать поступление больных в состоянии криза.

Среди *ведущих симптомов* чаще всего отмечают астению, похудание и выраженную адинамию, резкую мышечную слабость. При детальном исследовании обнаруживается низкое артериальное давление, что заставляет подозревать болезнь Аддисона и сопровождается хорошо видимой при рентгенологическом исследовании микрокардией, низкой амплитудой зубцов ЭКГ. Характерна окраска кожи и слизистых оболочек, пятна грязно-кофейного и коричневого цвета появляются в области суставов, пупка и гениталий. Отмечаются гуморальные и эндокринные изменения. Содержание натрия в плазме низкое, а калия — высокое; потери соли сопровождаются эксикозом. Несмотря на гипосалиемию концентрация натрия и хлора в моче высока, потеря соли имеет почечное происхождение вследствие пониженной секреции альдостерона. Обнаруживается склонность к гипогликемии, которая, однако, редко бывает настолько тяжелой, чтобы вызвать специфическую симптоматику. Чувствительность к инсулину повышена, сахарная кривая после нагрузки плоская.

При отсутствии лечения заболевание приобретает хроническое, волнообразное течение. К постоянному астеническому состоянию может неожиданно присоединиться синдром острой недостаточности надпочечников, т. н. Аддисонов криз. Аддисонов криз — острое, опасное для жизни состояние, характеризующееся рвотой, вялостью, эксикозом или ангидремическим нарушением кровообращения, резкой гипонатриемией.

Диагноз. Сочетание гипонатриемии и гипернатриурии само по себе определяет диагноз, однако в промежутке между кризами эти изменения могут быть выражены очень слабо.

Диагноз может быть поставлен с помощью таких исследований, которые позволяют установить, что пониженная функция коры надпочечников не может быть усилена физиологической стимуляцией. Самым простым из подобных исследований может быть определение количества выделенной мочи после определенной водной нагрузки. Если после приема 20 мл/кг воды через 5 часов выделилось менее 80% выпитого количества, то это говорит о болезни Аддисона. Контрольным исследованием может служить аналогичная водная нагрузка, но после приема 100 мг кортизона.

Важным диагностическим признаком является очень низкое выделение альдостерона, которое не повышается, несмотря на эксикоз и гипонатриемию. Другим «большим» признаком являются низкое содержание и выведение кортикоидов с мочой, почти не увеличивающиеся после инъекции АКТГ.

Лечение. В случае острого криза необходимы капельные вливания изотонического раствора поваренной соли с декстрозой, внутривенно — кортизон (100 мг) и внутримышечно — дезоксикортикостерон.

При поддерживающей терапии существенным является высокое содержание соли в дневном рационе, к обычной диете добавляют 5—10 г поваренной соли. Поддерживающая доза кортизона — 5—10 мг/24 часа. Дезоксикортикостерон назначают только в тяжелых и кризисных ситуациях. Лечение только тогда можно считать эффективным, когда мышечный тонус ребенка становится нормальным, если артериальное давление и ионограмма крови остаются нормальными в течение длительного периода и если темпы роста и развития ребенка удовлетворительны. В большинстве случаев эти результаты вполне достижимы.

ЗАБОЛЕВАНИЯ, ПРОТЕКАЮЩИЕ С ГИПЕРФУНКЦИЕЙ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ

Синдром Кушинга в детском возрасте встречается редко.

Этиология. Признаки заболевания появляются в результате гиперфункции коры надпочечников. Повышена секреция глюкокортикоидов, андрогенов и — до некоторой степени — минералокортикоидов. Причиной гиперфункции может быть базофильная аденома гипофиза, влекущая за собой изменения в деятельности надпочечников (первоначально именно эта форма заболевания была описана врачом, по имени которого оно названо); значительно чаще причиной является первичная опухоль или гиперплазия самой коры. В детском возрасте речь идет обычно о гиперплазии коры; очень редко встречается опухоль коры надпочечников, и крайней редкостью является базофильная аденома гипофиза.

При длительном употреблении кортикоидов могут появиться симптомы, напоминающие болезнь Кушинга.

Клиническая картина. Симптомы определяются *повышенной секрецией глюкокортикоидов*: ожирение, замедленный рост, остеопороз, сниженная толерантность к углеводам, полицитемия.

Следствием избыточного синтеза альдостерона является высокое кровяное давление, а также гипернатриемия и гипохлоремический гипокалиемический алкалоз, общая мышечная слабость.

Избыточное производство андрогенов вызывает появление угрей, гирсутизма, иногда — вирилизацию.

Среди описанных изменений наиболее ярким является «зубровое» ожирение: отложения жира наиболее значительны на плечевом поясе, а также на животе, сплошь пересекаемом полосами (стриями).

Диагноз. Точный диагноз ставится на основе характерных клинических признаков, а также на основе *выявления повышенного выведения 17-гидрокси- и 17-кетостероидов и альдостерона с мочой*. Концентрация кортикостероидов в крови высокая. Вследствие избыточной секреции кортизола, сахарная кривая после нагрузки носит диабетический характер.

Дифференцирование опухоли надпочечников от гиперплазии коркового слоя не всегда просто. Уменьшение экскреции 17-гидрокси- и 17-кетостероидов после их введения указывает на гиперплазию; если экскреция не изменяется, то вероятно опухоль. Наличие опухоли может быть подтверждено при ретроперитонеальном наполнении воздухом и отчасти при пнемографии. В сомнительных случаях оправдана лапаратомия.

Лечение. Как при опухоли надпочечников, так и при гиперплазии желательнее оперативное вмешательство. Для компенсации гиперплазии производят субтотальную двустороннюю адреналектомию, после чего в случае необходимости переходят на терапию кортикостероидами и солью.

Гиперальдостеронизм. Синдром Конна. Эти заболевания описываются в главе о болезнях, протекающих с недостатком калия (см. стр. 180).

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ НАРУШЕНИЯ БИОСИНТЕЗА ГОРМОНОВ

Наследственно обусловленная недостаточность или пониженная активность любого из энзимов, играющих роль катализаторов в процессе синтеза стероидов, может привести к формированию различных патологичес-

ких состояний с разнообразной симптоматикой. Энзиматические дефекты наследуются по аутосомно-рецессивному типу и проявляются в гомозиготном состоянии.

Среди заболеваний, связанных с отдельными энзиматическими дефектами, можно выделить следующие:

1. адреногенитальный синдром (простая форма)
2. синдром нарушения солевого обмена (потери соли)
 - а) врожденная глобальная недостаточность надпочечников
 - б) изолированный гипоальдостеронизм
 - в) адреногенитальный синдром с потерей соли
3. адреногенитальный синдром с высоким артериальным давлением

Адреногенитальный синдром

Патофизиология. В основе синдрома лежит наследственное нарушение биосинтеза кортизола, что вследствие существования механизма обратной связи приводит к повышенной секреции АКТГ и вторично — к увеличенному производству андрогенов. Под влиянием андрогенов у девочек развивается вирилизация, а у мальчиков — преждевременное развитие половых органов.

Клиническая картина. У девочек непосредственно после рождения бросается в глаза увеличенный клитор, который в тяжелых случаях напоминает мужской половой член; ventральная часть клитора открывается в уретру. Малые половые губы отсутствуют, большие половые губы иногда срастаются, напоминая при этом мошонку. Внешние половые органы напоминают органы мальчика с крипторхизмом и гипоспадией. В данном случае имеет место женский псевдогермафродитизм, при котором ребенок имеет женские половые хромосомы, яичник, матку, трубы и влагалище. В дальнейшем происходит маскулинизация: рано появляется оволосение половых органов по мужскому типу, затем волосы появляются на других частях тела и лице. Эти девочки не менструируют, молочные железы у них остаются недоразвитыми (рис. 103).



Рис. 103. Адреногенитальный синдром с потерей соли у девочки в возрасте 1 недели
(Пояснения в тексте)

У мальчиков изменений половых органов при рождении нет. Ускоренный рост полового члена стано-

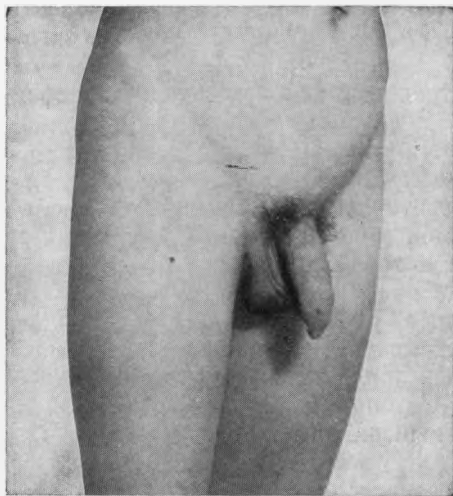


Рис. 104. Аденогенитальный синдром с потерей соли у мальчика шести с половиной лет
Бросается в глаза раннее развитие полового члена и оволосения

вится очевидным только во втором полугодии жизни, однако яички остаются соответственными возрасту (рис. 104).

У обоих полов вначале имеют место ускоренный рост и костное развитие, но в конце концов дети вырастают низкорослыми, так как вследствие раннего закрытия эпифизов костный рост заканчивается преждевременно.

Выделение 17-кетостероидов с мочой резко повышено. Так как энзиматическая блокировка может иметь место на различных фазах длительного процесса стероидного синтеза, то в моче обнаруживаются различные промежуточные продукты стероидного метаболизма. Различная локализация блокировки определяет различные типы синдрома.

Аденогенитальный синдром часто сочетается с синдромом потери соли, реже — с высоким артериальным давлением.

Приобретенный аденогенитальный синдром. Кроме относительно часто встречающегося аденогенитального синдрома, вызванного наследственным энзиматическим дефектом, в редких случаях аналогичное сочетание симптомов может быть приобретенным. Причиной приобретенного синдрома является аденома или карцинома андрогенной зоны коркового слоя. Этот синдром встречается у детей грудного, а также старшего детского возраста. Клинически обнаруживается преждевременное появление вторичных половых признаков. Синдром потери соли и высокое артериальное давление при этом не встречаются. Выделение 17-кетостероидов с мочой резко повышено, но в отличие от наследственных форм под влиянием кортикостероидной терапии не снижается. Повышенное образование 17-кетостероидов при этом имеет иной механизм: оно связано не с повышенной секрецией АКТГ, а является следствием активной деятельности ткани опухоли. Опухоль может быть обнаружена при пиелографии, а также томографии после пресакрального введения воздуха.

Наследственные нарушения солевого обмена (потери соли) надпочечникового происхождения

Этиология. Эти формы могут быть последствием различных энзиматических дефектов.

Тотальная недостаточность надпочечников у новорожденных — очень редкая форма; ее появление обусловлено блокадой первой фазы стероидного биосинтеза. Это тяжелое заболевание, основным симптомом кото-

рого является ангидремический шок, связанный с почечной потерей натрия, соответствует кризам болезни Аддисона у детей более старшего возраста.

Изолированный наследственный гипоальдостеронизм также редкое заболевание. При этой форме отсутствует специфический фермент, направляющий синтез альдостерона. Так как синтез других гормонов надпочечников протекает нормально, то единственным патологическим проявлением служит потеря солей. Адреногенитальные симптомы при этом отсутствуют, выведение 17-кетостероидов с мочой не увеличено.

Адреногенитальный синдром с потерей солей — часто встречающийся тип наследственной аномалии обмена. При этом блокирован синтез как кортизола, так и альдостерона.

В большинстве случаев речь идет о недостаточности 21-гидроксилазы, реже — 3β -17-гидроксистероид-дегидрогеназы. В обоих случаях увеличено выведение 17-кетостероидов, а при первой форме — также и прегнандиола. Клинически эти заболевания аналогичны, однако при более редкой форме мошонка у мальчиков гипоплазирована, яички не спущены в нее.

Клиническая картина. Изменения половых органов аналогичны тем, которые имеют место при формах без потери солей. Однако если адреногенитальный синдром отягощен потерей солей, то в возрасте 1—3 недель появляется рвота, эксикоз и признаки нарушения периферического кровообращения. *В соответствии с почечной природой потери солей типично низкое содержание натрия и хлора в плазме и одновременно повышенное почечное выведение натрия и хлора.* Это позволяет немедленно дифференцировать данное состояние от пилоростеноза, при котором также наблюдаются рвота, эксикоз и низкий уровень хлора в плазме, но концентрация натрия и хлора в моче очень низка. Содержание калия и остаточного азота в плазме умеренно повышено. Адреногенитальный синдром с потерей солей — острое, опасное для жизни заболевание. Важен ранний диагноз, постановка которого в связи с маскулинизацией у девочек осуществляется легче, нежели у мальчиков. Если в возрасте 1—3 недель появляется эксикоз, то во всех случаях следует подозревать данное заболевание.

Адреногенитальный синдром с артериальной гипертонией

Врожденный дефект 11-гидроксилазы приводит (по механизму, аналогичному при других формах) к изменениям со стороны половых органов и повышенному выведению 17-кетостероидов. Одним из промежуточных продуктов синтеза за энзиматическим блоком является минералокортикоид — дезоксикортикостерон (ДОК), накопление которого приводит к повышению артериального давления. Заболевание встречается очень редко.

ЛЕЧЕНИЕ ЗАБОЛЕВАНИЙ, СВЯЗАННЫХ С ЭНЗИМАТИЧЕСКИМИ ДЕФЕКТАМИ

Успешное лечение различных форм адреногенитального синдрома стало возможным благодаря распознаванию биохимической сущности заболевания — блокаде биосинтеза кортизола. Так как патологическое образование андрогенов вызывается повышенной секрецией АКТГ, то понятно, что целью лечебных мероприятий является подавление этой секреции. Испол-

зую механизм обратной связи, снижения секреции АКТГ можно добиться путем введения преднизолона или кортизона. Поддерживающие дозы преднизолона следует титровать, то есть назначать именно такое количество, которое необходимо для снижения почечной экскреции 17-кетостероидов до нормальных величин. Обычно этого удается добиться при суточной дозе преднизолона 5—15 мг. У вирилизированных девочек в возрасте 2—4 лет может оказаться необходимым частичное удаление увеличенного клитора и пластика влагалища. Результаты, — естественно, при постоянной поддерживающей терапии преднизолоном, — весьма эффективны; в большинстве случаев позднее становится возможной нормальная половая жизнь и даже беременность.

Трудно выбрать правильный метод подхода к неоперированным вирилизированным девочкам или к мальчикам, которых в течение многих лет воспитывали как мальчиков. Коррекция пола и связанные с этим изменения в воспитании в возрасте старше 2—3 лет могут привести к острым душевным конфликтам. Каждый случай следует рассматривать индивидуально, привлекая к решению проблемы детского психолога.

При синдроме потери солей следует немедленно начать длительные вливания раствора поваренной соли с глюкозой, назначают деперсолон (внутримышечно или внутривенно, 10—20 мг), внутримышечно дезоксикортикостерон (декостерон — 2—5 мг). После вывода из состояния острого эксикоза поддерживающая терапия сводится к следующему: к обычной диете добавляют 3—5 г NaCl, из медикаментов — преднизолон, 10—20 мг и внутримышечно — дезоксикортикостерон — 2—5 мг (суточные дозы). Пероральное введение минералокортикоидов может быть заменено имплантацией депо дезоксикортикостерона, обладающего длительным действием. В дальнейшем следует стремиться к постепенному снижению дозировки гормонов. Выраженность синдрома потери солей обычно снижается в процессе развития.

МОЗГОВОЙ СЛОЙ НАДПОЧЕЧНИКОВ

Феохромоцитома. В детском возрасте заболевание встречается крайне редко. Его причиной является опухоль, располагающаяся в мозговом слое или вне надпочечников — в хромаффинных клетках; опухоль синтезирует катехоламины.

Клиническая картина. Главным признаком заболевания является повышение артериального давления, появляющееся пароксизмально или постепенно, но достигающее высоких цифр. Повышение давления сопровождается головными болями, ухудшением самочувствия, потливостью, изменениями глазного дна, иногда глюкозурией.

Диагноз. При постановке диагноза следует исключить другие причины гипертонии. В пользу феохромоцитомы говорит повышенное выведение катехоламинов или их конечных продуктов с мочой. Полезную информацию дает регитиновая проба: после внутривенной инъекции давление заметно снижается, опускаясь более чем на 35 мм рт. ст., что подтверждает диагноз феохромоцитомы.

Лечение оперативное.

Рис. 105. Симпатикогониома, нейробластома (матернали Франкфуртской детской клиники)

Орбитальные метастазы. Бросается в глаза экзофтальм, птоз, опухшие веки, периорбитальные кровотечения



Нейробластома (симпатикогониома) — не слишком редкая, весьма злокачественная опухоль тканей симпатической нервной системы, особенно часто локализуется в мозговом слое надпочечников.

Клиническая картина. В большинстве случаев основным признаком заболевания является опухоль в области живота, иногда дающая метастазы в орбиты глаз, печень и кости.

Орбитальные метастазы встречаются часто и бросаются в глаза при осмотре; они проявляются птозом, экзофтальмом, периорбитальными кровотечениями. Костные метастазы болезненны, их наличие подтверждается на рентгенограммах; клетки опухоли иногда находят и в костном мозге. Содержание катехоламинов в моче может быть повышенным (рис. 105).

Лечение и прогноз. После полного или частичного удаления опухоли необходима лучевая терапия, затем назначают винкристин и циклофосфамид. Кроме того, отдельные авторы предлагают большие дозы витамина В₁₂.

Опухоль очень чувствительна к облучению, поэтому даже при распространенных метастазах *прогноз* не безнадежен.

ПОЛОВЫЕ ЖЕЛЕЗЫ

яички

Гипогонадизм. Внутренняя секреция яичек начинается под влиянием гипофизарного интерстициального стимулирующего гормона (ИКСГ, или ЛГ), а сперматогенез — под влиянием другого гонадотропина, фолликулостимулирующего гормона (ФСГ).

В связи с этим нарушение функций яичек может быть вызвано, во-первых, первичным повреждением или неправильным развитием самих яичек, а во-вторых — запаздыванием гипофизарной стимуляции. В первом случае речь идет о первичном, а во втором — о вторичном гипогонадотропном гипогонадизме. Первичный гипогонадизм является гипергонадотропным, так как вследствие механизма обратной связи пониженная активность половых желез вызывает повышенное производство гипофизарных гонадотропных гормонов.

Клиническая картина. Подозрение на гипогонадизм или евнухоидизм возникает только в период полового созревания: в более раннем возрасте яички и половой член имеют очень маленькие размеры и у здоровых детей, но в пубертатный период они увеличиваются в 5—10 раз. У больных недоразвиты не только внешние половые органы, но и вторичные половые признаки, оволосение половых органов редкое, голос высокий. Рост ускорен, если только гипогонадизм — не проявление гипофизарного нанизма. Характерны длинные по сравнению с туловищем конечности. Подкожная жировая ткань располагается по женскому типу, особенно бросается в глаза толщина жировой подушки грудных желез, на ягодицах и бедрах.

При первичном гипогонадизме в результате действия механизма обратной связи, развивающегося при низком уровне тестостерона, имеет место высокая концентрация гонадотропина в моче, в то время как при вторичном гипогонадизме выделение гонадотропина низкое. Некоторые трудности может вызвать дифференциация вторичного гипогонадизма от конституционального позднего полового созревания.

Prader считает, что для **диагноза** важно определение костного возраста: если при низком выведении гонадотропина костный возраст ниже 13 лет, то речь идет о простом запаздывании начала секреции гонадотропина и, возможно, более позднем половом созревании.

Синдром Клинефельтера. Заболевание связано с аберрацией половых хромосом: у мужчин наряду с одной Y хромосомой имеется несколько X хромосом. Половой хроматин женского типа, телосложение евнухоидное. Яички недоразвиты, половой член нормальных размеров. У детей с этим синдромом имеет место, по существу, первичный гипогонадизм и в соответствии с этим повышено выведение гипофизарного гонадотропина. Заболевание обычно обнаруживается в период полового созревания (рис. 106).

Клинически и в пубертатный период обращают на себя внимание очень маленькие яички, хотя другие признаки полового созревания могут быть выражены. Подозрение усиливают два часто встречающиеся признака: гинекомастия и некоторое отставание в умственном развитии.

Диагноз подтверждается исследованием полового хроматина в клетках слизистой оболочки рта и в сегментоядерных лейкоцитах, а также доказательством хромосомной аберрации: вместо обычного кариотипа

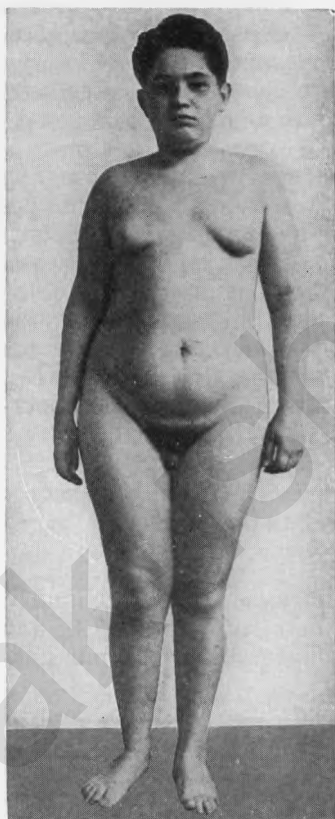


Рис. 106. Синдром Клинефельтера

Ребенку 15 лет. Характерная гинекомастия и женское телосложение

XУ обнаруживается кариотип ХХУ, ХХХУ или мозаика. Гистологически яички гипотрофированы, сперматогенеза нет, больные бесплодны.

Лечение. Самым простым методом заместительной терапии является назначение метилтестостерона под язык. (Дневная доза: 1 таблетка = 10 мг тестостерона.) Единственным результатом терапии может быть лучшее развитие вторичных мужских половых признаков; однако увеличения размеров яичек и их функционирования, то есть начала сперматогенеза добиться не удастся. Лечение не следует начинать до 15 лет.

Гипергонадизм. Гормональная гиперфункция, связанная с опухолью интерстициальных клеток, ведет к преждевременному половому развитию (см. ниже).

Крипторхизм. Более чем у 90% мальчиков (за исключением недоношенных детей) яички опускаются в мошонку уже в период новорожденности. Однако с проблемой крипторхизма приходится встречаться довольно часто. В большинстве случаев речь идет о *задержавшемся яичке*; яичко «блуждает» в брюшной полости, и с помощью соответствующей техники оно может быть спущено из пахового канала в мошонку. Больному в стоячем и лежащем положении следует попытаться провести яичко над Пупартовой связкой в направлении пахового канала. Иногда этого удается добиться, помещая грелку с теплой водой на область промежности. Задержавшееся яичко лечения не требует, в пубертатном возрасте оно окончательно перемещается в мошонку.

Однако остается проблематичным, что делать с яичком, локализующимся в паховом канале или брюшной полости, которое не удается спустить в мошонку. Это встречается довольно часто, примерно у 1% всех мальчиков препубертатного возраста. Крипторхизм в большинстве случаев обнаруживается с одной стороны, соответственно которой мошонка уменьшена в размерах. В пубертатном возрасте не опустившееся яичко гипотрофируется, сперматогенез в нем не начинается, и, по мнению некоторых авторов, из подобного яичка может развиться злокачественная опухоль. Двусторонний крипторхизм требует тщательного исследования для исключения гипогонадизма, синдрома Клинефельтера, возможной интерсексуальности.

Лечение. Если приводимые выше причины заболевания исключены, при двустороннем крипторхизме в возрасте около 6 лет можно предпринять оперативное лечение, хотя большинство пациентов после операции остается стерильным. Отдельные авторы рекомендуют в качестве подготовки к операции лечение умеренными дозами хорионгонадотропина (в течение 6 недель два раза в неделю по 500 ед. хориогонина внутримышечно). В случае одностороннего крипторхизма также можно применить гормональную терапию, а в случае ее неэффективности — оперативное лечение. У этих мальчиков нормальное яичко обеспечивает возможность оплодотворения.

ЯИЧНИКИ

Гипогонадизм. Пониженная секреция гонадотропина, вызывающая *вторичный половой инфантилизм*, часто встречалась во время войн в связи с продолжительным голоданием. Иногда гипогонадизм имеет место при неврогенной анорексии. Клинические признаки аналогичны изменениям, которые наблюдаются при различных поражениях гипофиза. Понижен-

ной может быть как секреция гонадотропина, так и функция железы в целом. В последнем случае гипогонадизм сочетается с нанизмом. Благодаря сниженной секреции эстрогенов грудные железы не развиваются, формирование малых половых губ и матки, а также появление менструаций задерживается или эти признаки не появляются вовсе. Если синтез андрогенов корой надпочечников также уменьшен, то недоразвитыми остаются также большие половые губы, клитор, оволосение лобка задерживается.

Дисгенез яичников (синдром Шерешевского — Тёрнера). Эта форма гипогонадизма связана с аберрацией половых хромосом. Внешние половые органы сформированы по женскому типу.

Клиническая картина. Внешний вид ребенка при этом заболевании настолько своеобразен, что предположительный диагноз может быть поставлен в пубертатном возрасте на основе простого осмотра. У низкорослых, часто несколько умственно отсталых девочек недоразвиты вторичные половые признаки: грудные железы и малые половые губы, оволосение едва появляется, менструаций нет. Довольно часто отмечается крыловидная складка шеи, деформированный локтевой сустав, широкая и глубокая щитообразная грудная клетка; нередко коарктация аорты. Эти признаки, сочетающиеся с замедленным ростом задолго до пубертатного возраста, иногда даже у грудных детей заставляют подозревать это заболевание. Отеки на тыльной стороне стопы у девочек требуют обследования для диагностики возможного синдрома Шерешевского — Тёрнера (рис. 107).

Диагноз. Заболевание характеризуется изменениями половых хромосом, полового хроматина и особенностями почечной экскреции половых гормонов. Несмотря на наличие наружных женских половых органов, в клетках обнаруживается только одна половая хромосома X, другая половая хромосома отсутствует — XO. Половой хроматин, как и у мужчин, отрицателен. В небольшом числе случаев, когда имеется половой хроматин женского типа, обнаруживается мозаика половых хромосом: наряду с XO встречается нормальный женский кариотип XX. Положительное или отрицательное значение хроматина также зависит от числа X хромосом. В соскобе клеток слизистой оболочки рта, как и в других клетках, содержание полового хроматина при отсутствии X хромосомы всегда уменьшается. Поэтому при XX или XXУ половой хроматин имеется, при XY и XO (синдром Тёрнера) он практически отсутствует. Как

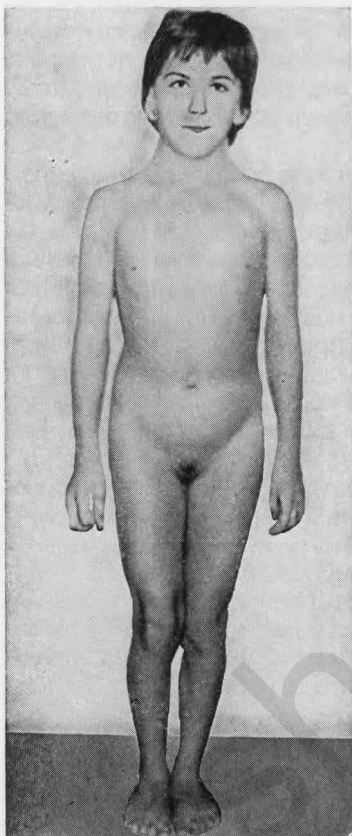


Рис. 107. Синдром Шерешевского — Тёрнера

Девочке 12 лет. Низкий рост, крыловидная шея, щитообразная грудная клетка

и при первичном гипогонадизме, снижено выведение эстрогенов и компенсаторно повышено выведение гипофизарных гонадотропинов с мочой. Содержание 17-кетостероидов низкое, хотя близко к нормальному. В препарате, полученном после биопсии яичников, гистологически определяемых половых структур не обнаруживается.

Лечение. В настоящее время гипогонадизм лечат эстрогенами. После появления первой менструации эстрогены дают в течение 3 недель, затем делается недельный перерыв, что составляет один цикл. Конечно, это только заместительная терапия, с помощью которой можно добиться некоторого развития женских внешних органов, что способствует улучшению психического состояния подростков. Стерильность лечению пока не поддается.

МЕЖПОЛОВЫЕ СОСТОЯНИЯ ГЕРМАФРОДИТИЗМ И ПСЕВДОГЕРМАФРОДИТИЗМ

Нормальный пол характеризуется половыми хромосомами, половым хроматином, наружными половыми органами, вторичными половыми признаками, формой поведения и половыми железами. При межполовом состоянии — в широком смысле этого понятия — существует несоответствие между половыми хромосомами, половыми органами и железами, которые определяют пол. Под старым, но полезным и сейчас, понятием гермафродитизма скрывается такое состояние, при котором одновременно присутствуют мужские и женские половые признаки или по внешним половым органам пол определить не удастся. Так как при определении пола решающее значение имеют половые железы, то можно выделить *истинный гермафродитизм* и *ложный, псевдогермафродитизм*. При истинном гермафродитизме одновременно присутствуют яичко и яичник, по половым органам пол однозначно не определяется, хромосомный аппарат разнообразен. При псевдогермафродитизме пол мужской или женский, в зависимости от структуры и функций *половых желез*.

Таблица 35

Нарушения половой дифференциации

Диагноз	Хромосомы	Половой хроматин	Половые железы	Половые органы	Выделение гормонов
Синдром Клинефельтера	XXY или XXXY	ж	м	м	гонадотропин +++
Синдром Тёрнера	XO или мозаика	м или ж	ж или м	ж	гонадотропин +++
Истинный гермафродитизм	XУ, XX или XУ + XX	м или ж	м + ж	м + ж	—
Женский псевдогермафродитизм	XX	ж	ж	м + ж	17-кетостерониды +++
Мужской псевдогермафродитизм	XУ	м	м	м + ж или ж	—

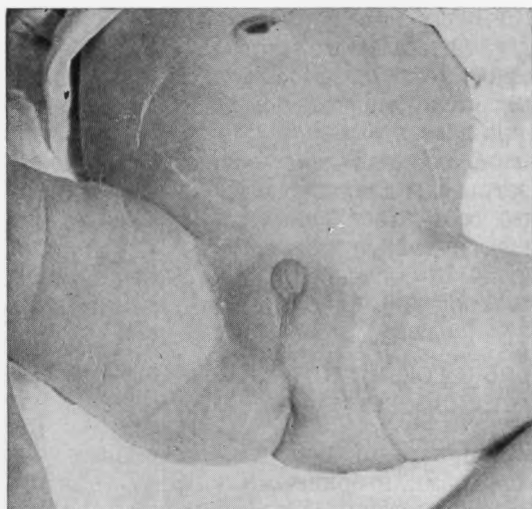


Рис. 108. Мужской псевдогермафродитизм
Крипторхизм, расщепленная мошонка, гипоспадия

при обследовании можно обнаружить маленькие яички, располагающиеся в большинстве случаев в паховом канале. Сюда же относятся случаи двустороннего крипторхизма, сочетающиеся с расщепленной мошонкой, гипоспадией, но при этом хромосомный аппарат и половые железы — мужские (рис. 108).

Этиология. В понимании причин возникновения межсексуальных состояний в последние десятилетия произошел значительный прогресс. Среди уже известных причин аномалий можно выделить недостаточность энзимов, ведущую к блокаде процессов биосинтеза гормонов, хромосомные aberrации, а также повреждение половых желез в ранний период внутриутробной жизни.

Диагноз. Дифференциальный диагноз облегчают данные, приводимые в таблице 35.

Лечение. Существенна ранняя постановка диагноза, так как необходимо решить, согласно какому полу воспитывать ребенка. Отчасти от этого решения зависит также выбор лечения. При синдромах Клинефельтера и Тёрнера этот вопрос не важен, так как хотя хромосомы при этих синдромах аномальны и половые железы не развиты, внешние половые признаки определено соответствуют мужскому или женскому полу. При терапии гипогонадизма следует попытаться усилить вторичные половые признаки, соответствующие внешним половым органам, поэтому назначают эстрогены или тестостерон.

При адреногенитальной вирилизации применяют гормональную терапию и возможное косметическое оперативное вмешательство. Трудно прийти к определенному решению при истинном гермафродитизме (который встречается, к счастью, редко), при тестикулярной феминизации, а также при некоторых других, трудно определяемых половых аномалиях. Этим детям следует воспитывать согласно выраженному полу. Большинство специалистов считает, что детей старше 2—3 лет

Причиной женского псевдогермафродитизма практически всегда является адреногенитальный синдром (см. стр. 261). Половой хроматин, хромосомы, внутренние половые органы — женские, в то время как наружные половые органы и вторичные половые признаки приближаются к мужскому типу.

Сложнее обстоит дело с мужским псевдогермафродитизмом. К нему относится *тестикулярная феминизация*: у таких больных обнаруживается влагалище и женские черты, но матки у них нет, менструации не появляются, половой хроматин и хромосомы мужские;

следует воспитывать согласно тому же полу, что и до этого возраста. После принятия окончательного решения показаны косметические операции.

ПУБЕРТАТНЫЙ ПЕРИОД И ЕГО НАРУШЕНИЯ

НОРМАЛЬНЫЙ ПУБЕРТАТНЫЙ ПЕРИОД

Период полового созревания начинается с развития вторичных половых признаков и завершается овуляцией или сперматогенезом.

Первая менструация наступает в возрасте около 13 лет, а сперматогенез начинается примерно в 15 лет. Отклонения в 2–3 года нормальны. Появление вторичных половых признаков примерно на 3 года опережает наступление половой зрелости; у мальчиков они появляются в возрасте 10–15 лет, у девочек — 8–13 лет.

Половое созревание начинается в результате прекращения гипоталамического торможения. Гипофизарные гонадотропные гормоны стимулируют развитие клеток Лейдига в яичках и фолликулов в яичниках. В возрасте около 13 лет резко повышается синтез тестостерона, в 10 лет скачкообразно возрастает синтез эстрогенов, одновременно с этим увеличивается образование андрогенов в надпочечниках; под влиянием этих гормональных сдвигов начинается развитие вторичных половых признаков.

Соматические изменения. У детей обоего пола утолщается подкожная жировая ткань, после этого начинается резкий препубертатный скачок в росте и прибавка в весе (см. рис. 10). У мальчиков заметно увеличивается половой член и яички. Появляется оволосение в области половых органов, затем в подмышечных впадинах и, наконец, на лице. На лице могут появиться юношеские угри. Постепенно изменяется голос. Первая поллюция наступает в возрасте 14–16 лет.

У девочек одним из первых признаков начала препубертатного периода является увеличение размеров таза, затем начинают развиваться грудные железы и появляется оволосение, вначале в области половых органов, а затем в подмышечных впадинах. Выделения из влагалища имеют кислую реакцию. Примерно через два года после начала развития грудных желез появляется первая менструация.

Менее типичные соматические сдвиги. Гинекомастия. В препубертатном возрасте у многих мальчиков отмечается умеренное набухание грудных желез. Однако у отдельных мальчиков оно становится весьма значительным (возможно, только с одной стороны), что вызывает тревогу родителей и психические проблемы у ребенка. В процессе полового созревания гинекомастия, практически во всех случаях, претерпевает процесс обратного развития и в лечении нет необходимости. Однако в том случае, когда гинекомастия сочетается с инфантилизмом, необходимо тщательное исследование для исключения какой-либо формы гипогонадизма.

Зоб в пубертатном возрасте. Встречается у девочек, обычно безопасен. Вопросы, связанные с нормофункциональным зобом, обсуждаются в соответствующем разделе.

Нарушения менструального цикла. Вначале цикл часто не стабилен. Если кровотечение длится более одной недели, необходимо гинекологическое исследование.

Анемия. Хотя в настоящее время тяжелый хлороз является редкостью, умеренные формы гипохромной анемии у девочек могут встречаться.

Ожирение. В пубертатном возрасте встречается нередко, тяжелые формы обсуждаются на стр. 214

Сердечно-сосудистые нейро-вегетативные нарушения. Гипертония. Иногда встречается умеренная проходящая гипертония с систолическим давлением до 150 мм рт. ст., которая требует обследования. Если со стороны почек и сердца отклонений нет, следует воздержаться от полипрагмазии, в лечении нет необходимости.

Акроцианоз. На руках и ногах появляются синеватые пятна, особенно часто у девочек, конечности холодные и влажные. Акроцианоз лечению не подлежит.

Ортостатические нарушения. Ортостатическое снижение кровяного давления встречается нередко. Оно может привести к общей слабости, а иногда даже к коллапсу. Необходимо тщательное обследование (ЭЭГ, ЭКГ).

Подверженность более тяжелым заболеваниям. Резкое ускорение роста в пубертатный период является тяжелой нагрузкой для органов, отягощенных врожденным или приобретенным дефектом. В этом возрасте нередко при тяжелых поражениях почек появляется уремия, а также декомпенсация кровообращения при врожденных пороках сердца.

В пубертатном возрасте организм более подвержен заболеванию туберкулезом.

Различные заболевания, связанные с недостатком витаминов, питания и т. д., также могут начаться в период полового созревания. В тяжелые военные годы в этой возрастной группе были описаны случаи остеопороза. Дети, находившиеся в концлагерях, годами оставались инфантильными, никаких признаков полового созревания у них не появлялось. После возобновления нормального питания процесс полового созревания начинался очень быстро.

ПСИХИЧЕСКИЕ ПРОБЛЕМЫ ПЕРИОДА ПОЛОВОГО СОЗРЕВАНИЯ

С психической точки зрения пубертатный и юношеский период принадлежат к наиболее трудным этапам жизни. Значительные трудности связаны уже с тем, что ускорение роста и появление вторичных половых признаков начинаются у различных детей в различное время, причем временные различия могут быть весьма значительными. В одном и том же классе могут учиться высокие, крепкие молодые люди с низким голосом и пробивающейся бородкой и «маленькие мальчики». У последних может развиться чувство неполноценности; это тревожит родителей. Еще более значительные проблемы появляются тогда, когда физически взрослые, ощущающие физическую силу и зрелость молодые люди пытаются добиться самостоятельности. Эти излишние стремления к самостоятельности у юношей и девушек без достаточного жизненного опыта, естественно, наталкиваются на сдерживающую и ограничивающую реакцию со стороны роди-

телей и педагогов. При этом легко возникают конфликты. Родители часто преувеличивают мелкие провинности детей и вызывают резкий протест со стороны детей, который может принимать самые различные формы: употребление спиртных напитков, бродяжничество; дети перестают учиться, объединяются в группы, иногда даже совершают преступления. Девочки часто поступают диаметрально противоположно самым разумным советам матерей. Одним из самых тяжелых проявлений протеста родителям является неврогенная анорексия (см. стр. 217).

В связи с созреванием эндокринной системы просыпаются половые инстинкты, которые вначале часто выражаются в повышенном интересе к своему полу, а иногда даже во временном гомосексуальном поведении. У мальчиков онанизм встречается очень часто, почти у всех; девочки тоже мастурбируют, но значительно реже. Все более частым явлением становится слишком раннее удовлетворение полового инстинкта; в связи с недостатком жизненного опыта это часто приводит к тяжелым последствиям.

В этом возрасте дети часто чувствуют внутреннюю неуверенность, хотя внешне они кажутся высокомерными, пренебрежительными, громкими и развязными. Депрессия также часто встречается в этом возрасте, и именно в юношеском возрасте часты попытки самоубийства.

Эти стремящиеся к самостоятельности часто совершенно невыносимые дети страдают от внутренних противоречий и только желание быть взрослым не позволяет им просить помощи и совета у старших.

Правильное решение этих задач требует от взрослых терпения, понимания, особой культуры и такта. С подростком нельзя обращаться как с маленьким ребенком, в разумных пределах ему следует предоставить самостоятельность; приказы, придирки, приступы родительского гнева только ухудшают положение. При мастурбации неправильно чрезмерно запугивать, неоправданно подчеркивать опасность непоправимых последствий. Следует рекомендовать занятия спортом, свежий воздух; избегать чрезмерных перегрузок; следует пробуждать у детей интерес к интеллектуальной деятельности, доступной в данном возрасте. Именно в этом возрасте, несмотря на все трудности, можно пробудить интерес и понимание истинных ценностей и идеалов.

ПРЕЖДЕВРЕМЕННОЕ ПОЛОВОЕ СОЗРЕВАНИЕ

О преждевременном половом созревании говорят тогда, когда вторичные половые признаки начинают появляться у девочек до 8, а у мальчиков — до 10 лет. Причины раннего полового созревания весьма различны (рис. 109).

При истинном раннем половом созревании рано появляются не только вторичные половые признаки, но также увеличиваются половые железы и преждевременно начинают производиться половые клетки. При раннем половом созревании, как и при нормальном, процесс начинается гипоталамической стимуляцией; далее гипофизарные гонадотропины воздействуют на развитие половых желез. Напротив, при ложном раннем половом созревании развиваются только вторичные половые признаки, половые железы остаются маленькими, сперма или яйцеклетки не произво-

дятся. В то время как истинное раннее половое созревание всегда изосексуально, ложное, — являющееся результатом перепроизводства андрогенов в надпочечниках или кортикоидной терапии, — у девочек носит *гетеросексуальный*, вирилизирующий характер.

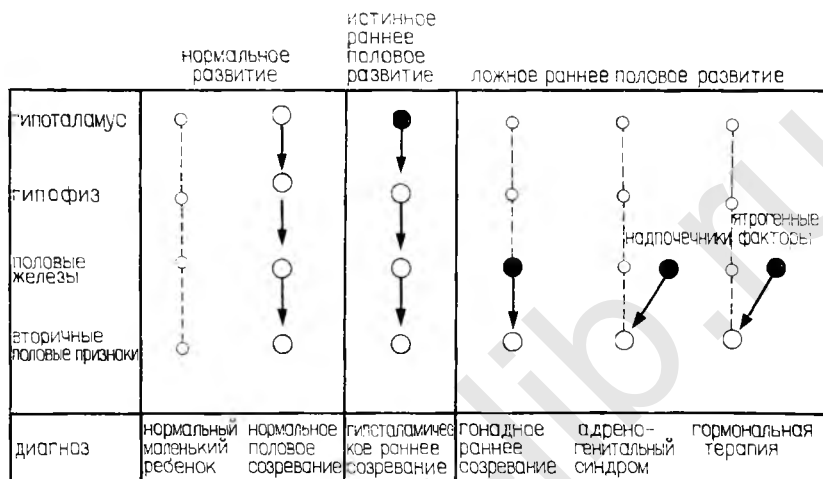


Рис. 109. Схема наиболее частых причин раннего полового созревания (по N. Talbot, модифицировано)

В левой трети рисунка изображено соотношение между различными органами и признаками в препубертатный (слева) и пубертатный период (справа). Малые кружки и пунктирные линии показывают, что в препубертатный период гипоталамические и гипофизарные факторы, стимулирующие половое созревание, еще не активны. *Нормальное половое созревание* вызывается гипоталамическими стимулами; гипофиз оказывает влияние на функции половых желез и надпочечников, развиваются половые признаки. При истинном раннем половом созревании гипоталамическая стимуляция начинается *раньше* (черные кружки), а остальные фазы протекают нормально. В случае ложного раннего полового созревания патологические изменения в половых железах или надпочечниках (черные кружки) ведут к изменениям вторичных половых признаков. Гипоталамические и гипофизарные функции соответствуют хронологическому возрасту (маленькие кружки)

Истинное раннее половое созревание

Идиопатическое или конституциональное раннее половое созревание.

Это наиболее частая форма истинного раннего полового созревания (рис. 110). Встречается в основном у девочек. Так как при этом патологических изменений не обнаруживается, этот процесс можно рассматривать как рано начинающийся, но физиологический. Иногда развитые грудные железы, оволосение половых органов и менструации появляются уже у годовалых девочек. У мальчиков обнаруживается макрогенитосомия, оволосение, развитые яички, а затем, в возрасте 5-6 лет начинается сперматогенез. Рост вначале ускорен, но в конечном итоге остается небольшим вследствие слишком раннего закрытия эпифизов.

Поздний прогноз у этих детей хороший. При занятии с этими детьми внимание следует обратить в первую очередь на психические проблемы.

Раннее половое созревание, вызванное поражениями мозга. Заболевание встречается чаще у девочек. Соприкасающиеся с гипоталамусом или давящие на него опухоли, воспалительные процессы, иногда — гидроцефалия, а также опухоли шишковидной железы вызывают нормально протекающий процесс раннего полового развития. При этом кроме признаков полового созревания обнаруживаются признаки основного заболевания. Может осложниться несахарным диабетом, гипоталамическим ожирением, эпилепсией.

При лечении решающее значение имеет терапия основного заболевания.

Ложное раннее половое созревание

Раннее созревание гонадного происхождения — редкое заболевание. У мальчиков речь идет об опухоли, растущей из интерстициальных клеток Лейдига в яичке. Эти мальчики растут быстрее, они более мускулисты;

половой член увеличен, возможны эрекции, появляется оволосение на половых органах, голос похож на мужской. После удаления опухоли вирилизация останавливается.

У девочек изосексуальное преждевременное половое развитие вызывает развивающаяся в *гранулярных клетках яичников* опухоль, которая производит эстрогены. У этих детей обнаруживаются все признаки полового созревания: грудные железы, внешние половые органы, матка развиты; появляются менструации, но овуляций нет. Только обнаружение опухоли дифференцирует это состояние от истинного, генуинного раннего полового созревания.

Лечение оперативное.

Раннее половое созревание надпочечникового происхождения. В большинстве случаев легко дифференцируется от других форм раннего полового созревания. У девочек бросается в глаза вирилизация, у мальчиков — недоразвитие яичек.

Ятрогенное раннее половое созревание может быть результатом особенно длительной терапии кортикоидными, анаболическими или половыми гормонами. После прекращения приема лекарства появившиеся признаки регрессируют.



Рис. 110. Раннее половое созревание
Девочке четыре с половиной года

ПОЗДНЕЕ ПОЛОВОЕ СОЗРЕВАНИЕ

Если у девочек в возрасте 13, а у мальчиков в возрасте 14–15 лет и позже еще не появились признаки полового созревания, то в большинстве случаев речь идет о простом запаздывании, без какой-либо патологии. Это имеет конституциональное, иногда семейное происхождение. Эти дети в росте также заметно отстают от сверстников. Как рост, так и половое созревание позднее проходят нормально.

Наступление полового созревания может задерживаться при недостаточном питании и при инфантилизме, вызванном тяжелыми поражениями различных органов (см. стр. 246).

Половое созревание запаздывает или не наступает вовсе при первичных заболеваниях половых желез.

БОЛЕЗНИ ПИЩЕВАРИТЕЛЬНОГО ТРАКТА

Заболевания отдельных отрезков пищеварительного тракта будут изложены после описания некоторых часто встречающихся симптомов. Этот способ обсуждения нами выбран потому, что повседневной задачей практической педиатрии является поиск причин, вызывающих потерю аппетита, рвоту, поносы и запоры.

ПОТЕРЯ АППЕТИТА (АНОРЕКСИЯ)

На основании опытов на животных и клинических наблюдений установлено, что количество принимаемой пищи регулируется тормозящими и стимулирующими центрами гипоталамуса, имеющими афферентные и эфферентные нервные связи. Отсутствие аппетита — явление, часто наблюдающееся во всех возрастных группах. Острая анорексия, как правило, является одним из симптомов какого-нибудь заболевания, тогда как хроническое отсутствие аппетита, за исключением хронических болезней, может объясняться различными психическими причинами, неправильным поведением окружающих и воспитанием ребенка (насилованное кормление).

Острая анорексия, сопутствующая различным заболеваниям. Наиболее частыми причинами отсутствия аппетита у *новорожденных* являются кровоизлияние в мозг, нарушения общего развития, обмена веществ, тяжелая желтуха, грипп и другие инфекции. У детей *грудного возраста* причинами анорексии могут быть инфекции полости рта, грипп, пиелит, кишечные заболевания, довольно часто — психогенные факторы.

В раннем детском возрасте должны приниматься во внимание острые и хронические инфекционные заболевания, заболевания полости рта, гастрит, язвы и воспалительные заболевания кишечника, заболевания обмена веществ, лабильность вегетативной нервной системы, недостаточное количество витаминов и железа.

Потеря аппетита под влиянием психогенных факторов. У детей раннего возраста причиной потери аппетита может быть постоянное насильственное кормление, которое в свою очередь вызывает негативизм, упрямство со стороны ребенка (см. стр. 531).

Часто это наблюдается в семьях, где воспитывается один-единственный ребенок, который окружен чрезмерной заботой со стороны взрослых. У детей старшего возраста причиной анорексии могут являться большая нагрузка в школе, различные дополнительные занятия, напряжение, чувство боязни, тревоги и т. д. Особую и трудную проблему представляет невротическая анорексия, появляющаяся в пубертатном возрасте (см. стр. 217).

Лечение состояний, связанных с потерей аппетита. Лечение направлено на устранение причин, вызывающих потерю аппетита. В случае острой инфекции в первую очередь необходимо обеспечить введение жидкостей; при улучшении общего состояния восстанавливается аппетит.

Если органическая природа анорексии исключается, необходимо проверить и убедиться в правильности техники кормления и в отсутствии вредных привычек, в соблюдении соответствующих перерывов в кормлении, проследить, чтобы в перерывах между кормлениями не давались всякие сладости, в правильном подходе окружающих и в нормальном психическом состоянии ребенка.

Лекарственное лечение, включая этиотропную терапию и соблюдение режима, дополняется назначением простых веществ: желудочного сока, поливитаминов, препаратов железа. Анаболические стероиды назначать нецелесообразно.

РВОТА

Проблема рвоты у грудных детей нами уже обсуждалась (см. стр. 71). Наиболее частые причины, вызывающие рвоту у детей раннего возраста, мы обобщаем в таблице 36.

Таблица 36

Рвота у детей раннего возраста

1. Причины, связанные с заболеванием органов брюшной полости: гастрит, холецистит, острые хирургические заболевания (аппендицит, желчные и почечные колики)
2. Инфекционные болезни:
 - 1) скарлатина, коклюш, тонзиллит, грипп, пиелит и т. д.
3. Заболевания нервной системы: менингит, энцефалит, опухоли
4. Функциональные нарушения нервной системы: сотрясение мозга, невралгии, мигрень, «кенетозы» (рвота, появляющаяся в поездке на транспорте)
5. Заболевания обмена веществ: ацетонемическая рвота, диабет, уремия
6. Недостаточность кровообращения
7. Отравления

Здесь мы остановимся более подробно только на ацетонемии.

РВОТА ПРИ АЦЕТОНЕМИИ

В детском организме наблюдается особая склонность к образованию кетонных веществ. Голод, богатая жирами и бедная углеводами (кетогенная) диета, упорная рвота любого происхождения приводят за короткое время к развитию кетонемии и кетонурии. Образование ацетоновых продуктов в начальный период может принимать такие угрожающие размеры, что наблюдается не щелочная, а кислая реакция крови вследствие низкого содержания бикарбонатов, что приводит к падению рН.

Циклическая или периодическая рвота при ацетонемии. Тяжелая рвота независимо от ее причины, сопровождающаяся симптоматической ацетонемией, выделяется как синдром, который нередко повторяется с определенной периодичностью, часто вне связи с основным заболеванием. Это болезнь детей дошкольного и школьного возраста; чаще наблюдается у девочек.

Патогенез полностью не выяснен. Бесспорно, что у детей с лабильной вегетативной системой и у невропатов болезнь встречается чаще. С патогенетической точки зрения кажется важным, что накопление ацетона может опережать появление рвоты, в таких случаях часто имеет место гипогликемия. Вследствие гипогликемии усиливается липолиз, в результате чего появляется большое количество свободных жирных кислот, которое превышает способность периферических тканей окислять их, в результате развивается состояние кетонемии (кетоз). Вовремя введенные большие количества сахара снижают липолиз и снимают состояние кетонемии. В тяжелых случаях кетонемии вследствие преходящего снижения толерантности к углеводам этот эффект иногда проявляется замедленно.

Клиническая картина. Признаки заболевания появляются вскоре после короткого продромального периода. Ребенок теряет аппетит, становится беспокойным или скучным, жалуется на головные боли, при дыхании ощущается характерный запах ацетона. Вскоре внезапно появляется рвота, которая повторяется 5—10—20 раз в день. Поноса и болей в животе не отмечается. Быстро наступает эксикоз (обезвоживание), ребенок все больше слабеет и производит впечатление тяжело больного: глаза глубоко запавшие, окружены синевой, живот втянут, тургор кожи снижен, пульс учащается, легко исчезает при надавливании. Ацидоз, развивающийся вследствие ацетонемии, иногда достигает такой степени, что появляется одышка. Моча сильно концентрирована, с большим содержанием бета-оксимасляной кислоты, ацетоуксусной кислоты, ацетона, но не содержит сахара. Без лечения больной через 2—3 дня впадает в тяжелое состояние, нередко с потерей сознания.

Через несколько недель или месяцев перерыва снова развивается рвота с вышеописанной картиной; эта склонность к рвоте по достижении 10—12-летнего возраста может спонтанно исчезнуть.

Для дифференциального диагноза необходимо в первую очередь исключить *органические заболевания* — особенно внутрибрюшинные и церебральные. После исчезновения острых явлений необходимо провести тщательное рентгенологическое исследование желудочно-кишечного тракта для исключения анатомических отклонений, провоцирующих рвоту, например синдром верхней мезентериальной артерии, мальротации и т. д.

Лечение при острых состояниях ацетонемии несложно и дает эффективные результаты: внутривенное введение 10% раствора глюкозы и изотонического раствора NaCl, вполне достаточна 24-часовая капельная инфузия 100—150 мл/кг веса. Хороший результат дает введение витаминов группы В, особенно витамина В₆. Применение бикарбонатов излишне, даже нежелательно, ибо ведет к развитию вторичного алкалоза и вызывает гипокалиемию. Они могут назначаться только при расстройствах дыхания, но и в этом случае растворы бикарбонатов не должны превышать 1/3 общей

дозы, вычисленной по соответствующим формулам. После прекращения рвоты назначаются холодные сладкие фруктовые соки, лимонад, вначале 2—3 чайные ложки каждые 10 минут, затем несколько дней подряд вводят богатую углеводами, но бедную жирами пищу.

В легких начальных случаях иногда можно применить пероральный метод введения углеводов и жидкостей; однако применение парентеральных инфузий нельзя откладывать надолго, ибо существует опасность развития тяжелой кетонемии и обезвоживания, и тогда инфузии действуют не так быстро.

Профилактика. При склонности организма ребенка к периодическим рвотам надо ограничить прием жира. Детям с запахом ацетона при дыхании, скучным, вялым, а также при интеркуррентных инфекциях надо назначать богатую углеводами и бедную жирами диету.

ПОНОСЫ

Общие проблемы мы обсуждали в главе, где рассматривались расстройства пищеварения у детей грудного возраста (см. стр. 76), нарушения всасывания углеводов при желудочно-кишечных заболеваниях (см. стр. 195); поносы вследствие инфекционных заболеваний обсуждаются в главе об инфекционных болезнях.

Здесь будут описаны только некоторые общие особенности тяжелых поносов *в детском возрасте*, в отдельный раздел выделен «жирный стул» (синдром мальабсорбции).

Поносы, нередко наблюдающиеся у детей раннего возраста, иногда являются небезопасным заболеванием. Обычно их причины совпадают с причинами, вызывающими понос в грудном возрасте. У детей старшего грудного возраста патогенные штаммы *E. coli* редко являются причиной энтероколитов или более серьезных заболеваний. Наиболее частыми причинами поносов являются заболевания инфекционного характера, как дизентерия, салмонеллез, вирусные заболевания. Парентеральные расстройства пищеварения у детей старшего грудного возраста едва ли имеют значение. Однако сравнительно часто простое качественное или количественное нарушение диеты, например употребление незрелых фруктов, приводит к развитию гастроэнтеритов.

Хотя развитие тяжелого кишечного токсикоза с эксикозом вследствие тяжелых поносов наблюдается довольно редко, однако он может встречаться как у старших детей, так и у взрослых.

Лечение. Чайно-водная пауза в течение 12—24 часов, после частого приема чая можно разрешить протертое яблоко, сухари, нежирное печенье, картофельное пюре или пюре из моркови, диетические супы. При инфекционных поносах необходимо проводить антибиотическое лечение соответственно чувствительности обнаруженного микроорганизма. При более *тяжелом эксикозе* только длительно назначаемые капельные внутривенные вливания могут быстро и эффективно вывести больного из этого состояния. Назначают пепсин, панкреатин, соляную кислоту, витамины С и В.

ЦЕЛИАКИЯ
(КИШЕЧНЫЙ ИНФАНТИЛИЗМ, БОЛЕЗНЬ ГИ—ГЕРТЦЕРА—ГЕЙБНЕРА,
НЕПЕРЕНOSИМОСТЬ К ГЛИАДИНУ)

Кишечный инфантилизм, наступающий вследствие нарушения процессов всасывания, приводит к хроническим расстройствам питания и клинически характеризуется отставанием в общем развитии, появлением «жирного стула», вздутого живота, гиповитаминозом и нарушением поведения.

Частота заболевания довольно высокая, среди поступающих в больницы составляет 1—2‰.

Этиология и патoанатомические данные. Согласно определению, в более широком смысле нарушением всасывания или *синдромом целиакии* могут сопровождаться многочисленные заболевания, например муковисцидоз, непереносимость к крахмалу, экссудативная энтеропатия, туберкулез мезентериальных желез, и даже нарушение расщепления и всасывания углеводов может вызвать это состояние.

Обсуждаемая здесь целиакия в более узком смысле, или *непереносимость к глиадину* в настоящее время уже этиологически и клинически является хорошо очерченным синдромом. Болезнь вызывается глиадином — белковой фракцией глютена, находящейся в пшеничной, ячменной, ржаной и овсяной муке. Глиадин у *чувствительных* к нему детей вызывает повреждение слизистой оболочки тонкого кишечника. Пока является спорным, идет ли речь об аллергическом состоянии или об отсутствии какого-либо энзима, который разрушает глиадин. Ясно только одно, что в тонком кишечнике лиц, чувствительных к глиадину, наступают тяжелые изменения.

Разработка метода определения изменений слизистой кишечника — метода *аспирационной биопсии* кишечника, который является сравнительно безопасным и может многократно повторяться, — имела большое значение. Прежде всего оказалось, что гистологическая, патoанатомическая и клиническая картина изменяется параллельно с изменением содержания глиадина в диете. При диете, не содержащей глиадина, улучшается клиническая картина, что подтверждается и гистологическими срезами. Гистологические изменения заключаются главным образом в сглаживании эпителиальных клеток кишечника, исчезновении крипт и частичном разрушении ворсинок кишечника. Эти изменения уменьшают поверхность всасывания, нарушают процесс всасывания и — как вторичное явление — брожение дисахаридов.

Клинические симптомы. Заболевание проявляется во втором полугодии жизни и медленно прогрессирует. Проявления болезни состоят в потере аппетита вскоре после введения мучнистой пищи, приостанавливается прибавка в весе, появляются редкие приступы рвоты и плохой стул. Обычно у ребенка по достижении года устанавливается отчетливая картина болезни, которая выражается в следующем:

1. Обильный, зловонный, пенистый, жирный, светлый стул. Вес кала, выделяемого за день, может быть значительным. Содержание жира в кале значительно превосходит норму (норма 3—4 г/24 часа), 10—60% жира, введенного с пищей, выделяются неусвоенным. Помимо жирного стула можно обнаружить недостаточное разложение дисахаридов, в результате чего увеличивается содержание в кале углеводов, вернее их конечных продуктов — органических кислот.

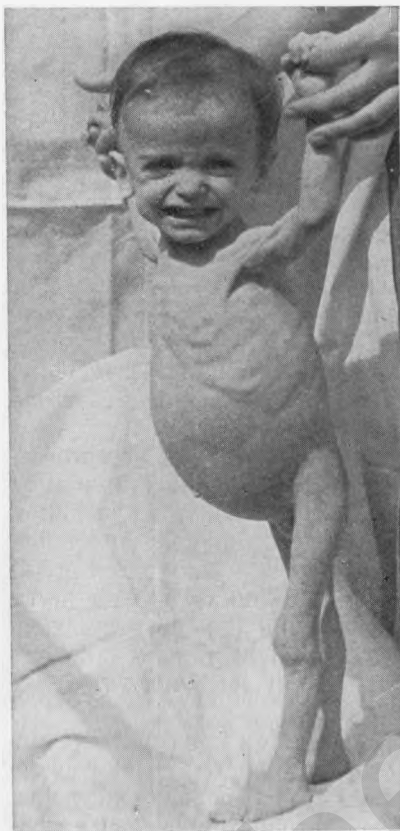


Рис. 111. Целиакия
Выступающий вперед живот («живот паука»),
истощение

Если больной не подвергается лечению, то ремиссии заболевания и ухудшения состояния, сменяя друг друга, могут продолжаться многие месяцы и годы.

Дистрофия, обезвоживание, дефицит жизненно важных веществ в организме раньше приводили многих больных к смерти. В пубертатном возрасте в большинстве случаев наступало улучшение, однако физическое развитие обычно оставалось неудовлетворительным. Метод лечения, применяемый в настоящее время, приводит к быстрому улучшению, но могут наблюдаться рецидивы болезни.

Диагностика. В ярко выраженных случаях диагноз установить просто. Очень характерным является печальное выражение лица, вздутый живот, большое количество кала, дистрофия. Сложнее установить диагноз при стертых формах заболевания. Важно установить выделение *большого количества жира* и при биопсии обнаружить тканевые изменения. При дифференциальном диагнозе против муковисцидоза свидетельствует позднее начало, отсутствие заболевания легких, нормальное содержание соли

В итоге кал имеет кислую реакцию. Иногда встречаются еще более тяжелые формы с экзикозом.

2. Очень характерным является выдающийся вперед, увеличенный в размерах живот вследствие наполнения кишечника газами и жидкостью, кишечник гипотоничен. На рентгенограммах хорошо виден расслабленный гипотоничный желудок и кишечник, иногда с уровнями жидкости в нем.

3. *Отставание в физическом развитии* вследствие частичного голодания из-за нарушений всасывания, ведущее к более или менее тяжелой дистрофии. Лицо ребенка сравнительно долго остается полным.

4. Как вторичные проявления дистрофических изменений необходимо принять во внимание дефицит таких витаминов, как А, D, К, Е, растворяющихся в жирах, но не следует забывать и о витаминах комплекса В. Снижение всасывания железа ведет к развитию анемии. В результате отсутствия или дефицита витамина D снижается всасывание кальция и фосфора, что ведет к остеопорозу.

5. Особенно характерным является *поведение ребенка*. Лицо ребенка, страдающего целиакией, печальное, ребенок замкнут, негативен, апатичен, но интеллект не нарушен (рис. 111).

в содержимом двенадцатиперстной кишки и в поте. При исследовании кала необходимо также исключить возможность лямблиоза. Решающим диагностическим критерием является улучшение состояния после назначения диеты, не содержащей глиадина, при этом улучшается стул, снижается содержание жира и восстанавливается общее состояние.

Лечение. Основное требование состоит в назначении диеты, не содержащей глиадина, полное исключение из питания пшеничной, овсяной, ячменной, ржаной муки. Можно назначать муку из кукурузы, риса, сои и картофеля, диетотерапия исключительно эффективна в первые дни и недели. Рекомендуются фрукты, кефир, творог, овощи, постное мясо. Белок и моносахариды больные хорошо переносят, но вследствие вторичного нарушения всасывания лактозы введение молока должно быть ограничено. Если диета, не содержащая глиадина, эффективна, то хорошо всасывается жир, особенно растительное масло. Необходимо обеспечить периодическое парентеральное введение витаминов. Диету, не содержащую глиадина, можно рекомендовать на многие годы, вплоть до пубертатного возраста. Введение продуктов, содержащих муку, может привести к рецидивам. В таких случаях, естественно, снова надо назначать диету, не содержащую глиадина.

Прогноз. Прогноз при установлении истинной причины и правильного лечения благоприятный, однако непереносимость к глиадину может и после пубертатного возраста вести к рецидивам болезни.

МУКОВИСЦИДОЗ (ФИБРОЗНЫЙ КИСТОЗ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ)

Муковисцидоз — наследственное, рецессивное заболевание. Клинически проявляется как синдром недостаточного всасывания в результате недостаточности функции поджелудочной железы, вторичной дистрофией; характерными являются постоянно повторяющиеся заболевания верхних дыхательных путей и высокое содержание хлоридов в поте.

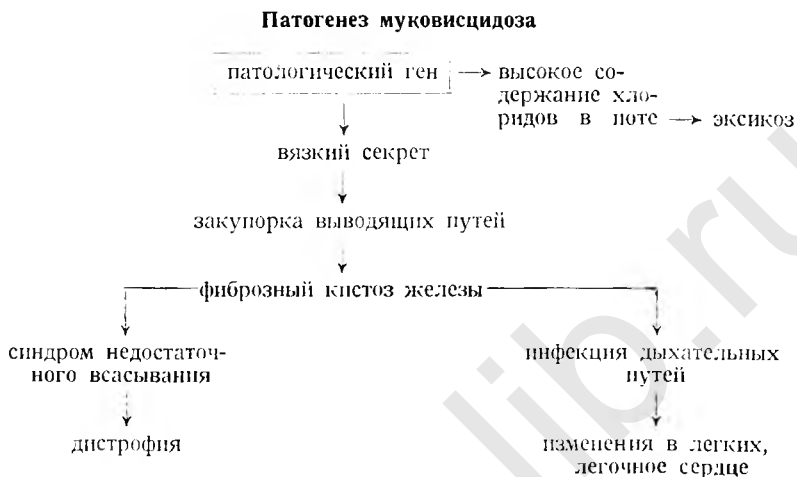
Частота. Частота заболевания в разных странах различна. На 10 000 новорожденных встречается 1—10 случаев заболевания, что говорит, с одной стороны, о сравнительно высокой частоте, а с другой стороны — означает, что в популяции имеется большое количество гетерозиготных носителей мутантного гена.

Этиология и патоанатомические изменения. Употребляемый в настоящее время термин муковисцидоз указывает на основной механизм развития заболевания.

Основой болезни является выработка патологического, вязкого мукопротеинового секрета, обильно продуцирующегося многочисленными железами. Густые выделения закупоривают отводящие протоки желез и расширяют их полость, что в результате ведёт к атрофии и фиброзу. В связи с тем, что эти патоанатомические изменения были впервые описаны в поджелудочной железе, закрепилось старое название болезни: фиброзный кистоз поджелудочной железы. Нарушение гистологического строения поджелудочной железы, однако, лишь частное явление общего расстройства функции желез, муковисцидоза. Аналогичные изменения наблюдаются в верхних дыхательных путях, в тонком кишечнике, в желчных протоках. Трахеобронхиальные слизистые железы также продуцируют

вязкую слизь, которой дыхательные пути заполнены вплоть до бронхиол. В результате развиваются ателектазы, перибронхиты, бронхопневмонии. В далеко зашедших случаях обнаруживаются бронхоэктазии, легочное сердце.

Патогенез заболевания представлен на схеме.



Клинические проявления

Мекониальный илеус. Приблизительно у каждого двадцатого новорожденного обнаруживается сгущение мекония, что приводит к развитию симптоматики полной или частичной непроходимости. Новорожденный не выделяет или едва выделяет меконий, живот вздут, ректально введенная контрастная масса указывает на сужение толстого кишечника, так как массы мекония большей частью находятся в дистальном отделе подвздошной кишки. После удачной операции в дальнейшем все-таки развиваются классические признаки муковисцидоза.

Недостаточность экзокринной функции поджелудочной железы. Три фермента поджелудочной железы — липаза, трипсин и амилаза — соответственно прогрессирующим анатомическим изменениям поступают в двенадцатиперстную кишку во все более недостаточном количестве. Нарушение всасывания не проявляется в значительной мере до тех пор, пока ребенок вскармливается грудным молоком.

Расщепление жира до определенной степени обеспечивается липазой грудного молока; полисахаридов в грудном молоке нет, поступление белков тоже невелико. С введением искусственного вскармливания очень быстро развиваются признаки нарушения всасывания. Стул обильный, жирный, жидкий, зловонный, живот вздут, общее развитие задерживается, несмотря на то, что аппетит у ребенка хороший. Недостаточное всасывание жиров и хронические поносы ведут к проявлениям гиповитаминоза, и особенно к дефициту жирорастворимых витаминов, что приводит к развитию характерной симптоматики.

Инфекции дыхательных путей. Одновременно с нарушением всасывания все ярче выступают на передний план хронические заболевания дыхатель-

ных путей, часто рецидивирующие. Эти заболевания становятся ведущими, и именно из-за них больной обращается к врачу, который констатирует проявление муковисцидоза. Бросается в глаза мучительный кашель, похожий на коклюшный, вызываемый находящейся в бронхах вязкой, тягучей слизью. При обследовании ребенка находят бронхит, бронхопневмонию, эмфизему легких. Эти заболевания непрерывно рецидивируют и способствуют усилению тяжести дистрофии. В дальнейшем развиваются бронхоэктазы, легочное сердце, абсцедирующие пневмонии, которые решают судьбу больного.

Больные, страдающие муковисцидозом, подвержены и другим опасностям; в летнюю жару у таких больных очень быстро развивается эксикоз, который может вызвать олигемический шок. Причиной этой внешне загадочной склонности организма является высокое содержание хлоридов в поте.

В таблице 37 приводятся средние и крайние цифры содержания натрия и хлора в поте у здоровых и больных.

Таблица 37

Содержание натрия и хлора в поте у детей
(на основании данных Schwachmann и Antonovicz)

	Na (мэкв/л)	Cl (мэкв/л)
Контрольная группа	7,0—25,0—51,0	10,0—23,0—46,0
Муковисцидоз	47,0—87,0—155,0	59,0—107,0—145,0

Как видно, пот здоровых детей гипотоничен (по натрию), тогда как у больных муковисцидозом содержание натрия в нем приближается или даже достигает такого в плазме крови. Кроме пота, слюна и слезная жидкость также характеризуются высоким содержанием солей. У гетерозиготных людей концентрация натрия в поте приблизительно соответствует среднему положению между нормой и патологией. Исследование пота у родственников ребенка необходимо для обнаружения гетерозигот, что является важным для медико-генетического консультирования.

Таким образом, течение болезни характеризуется рецидивирующими заболеваниями органов дыхания, постоянными нарушениями пищеварения и всасывания, постепенно нарастающей дистрофией, признаками авитаминоза и обморочными состояниями в жаркое время года. В некоторых случаях развивается цирроз печени вследствие вовлечения в патологический процесс желчных путей.

Диагноз. Подозрение на муковисцидоз возникает при наличии приступов упорного кашля, рецидивирующих заболеваний дыхательных путей, похудания вопреки хорошему аппетиту и регулярному питанию. Диагноз подтверждается высоким содержанием нейтральных жиров в кале, отсутствием или низким содержанием основных энзимов поджелудочной железы в дуоденальном соке, низкой протеолитической активностью кала и характерным высоким содержанием хлоридов в поте. Эти исследования позволяют отличить муковисцидоз от синдрома недостаточного всасывания другого типа. Приобретенная или транзиторная недостаточность под-

желудочной железы может привести к развитию болезни Лейнера и болезни квашиоркор. Частичное отсутствие амилазы может обусловить непереносимость крахмала. В редких случаях как моносимптомная болезнь проявляется изолированное отсутствие ферментов поджелудочной железы. У таких больных также наблюдается жирный стул, однако содержание солей в поте нормальное и тяжелые поражения дыхательных путей наблюдаются не чаще, чем у здоровых детей.

Лечение. В случаях мекониального илеуса показано срочное оперативное вмешательство. Обычно проводится илеостомия, иногда необходима и резекция кишечника. Назначают несколько повышенное, калорийное питание, введение жиров лучше ограничить, вместо коллоидных углеводов назначать кристаллоиды, введение белков должно соответствовать возрасту ребенка. Эффективны большие дозы ферментов поджелудочной железы (котазим форте, органон или панкреатин, абомин). Следует периодически вводить парентеральным путем витамины, растворяющиеся в жирах, в жару увеличить введение солей.

Большое значение имеет профилактика болезней дыхательных путей. При часто необходимом длительном применении антибиотиков надо строго следить за появлением возможных нежелательных осложнений. Хорошего эффекта можно достигнуть, применяя соответствующее количество антибиотиков и вещества, растворяющие вязкую слизь, аэрозольным методом: ввиду того, что путем ингаляций нужно вводить значительно меньшее количество препаратов — это наилучший способ лечения муковисцидоза.

Прогноз. Муковисцидоз — тяжелое, опасное и трудно поддающееся лечению заболевание. Даже в случае раннего оперативного вмешательства по поводу мекониального илеуса смертность высокая. Нарушение процессов всасывания подлежит диетической коррекции, легко можно избежать экзикоза, так как электролитные нарушения хорошо поддаются лечению.

Судьба больного определяется тем, насколько эффективны меры предупреждения (или лечения) инфекций дыхательных путей. Тщательное проведенное лечение позволяет больным достигнуть взрослого возраста.

ЗАПОРЫ

Редкие, наступающие через 48 часов и позже опорожнения кишечника, запоры развиваются вследствие различных причин, которые необходимо разграничить для правильной диагностики и лечения (таблица 38).

ЛОЖНЫЕ ЗАПОРЫ

У ребенка, вскармливаемого грудным молоком и хорошо развивающегося, вследствие хорошего переваривания и всасывания пищи в толстый кишечник попадает мало шлаков. От 4 до 6-недельного возраста, иногда до введения прикорма, может наблюдаться редкое выделение кала. Эти кажущиеся запоры не требуют лечения. Состояния, связанные с хроническим недоеданием, стеноз привратника желудка, неврогенная анорексия также часто сопровождаются запорами.

Наиболее частые причины запоров

А) Ложные запоры

Б) Истинные запоры

I. Анатомические изменения кишечника:

- а) сужение
- б) расширение толстого кишечника

II. Функциональные причины:

1. Нарушение тонуса

- а) гипотония толстого кишечника
- б) спазм толстого кишечника

2. Торможение позыва к дефекации

- а) вследствие нарушения позыва
- б) подавление позыва (дурные привычки, боли при дефекации)

ИСТИННЫЕ ЗАПОРЫ

Причины истинных запоров — нарушение функции толстого кишечника и прямой кишки. Методы лечения запоров, связанных с анатомическими аномалиями (стенозами, атрезиями), нуждаются в совместном обсуждении педиатра и хирурга.

СУЖЕНИЯ И ЗАКУПОРКА ЗАДНЕГО ПРОХОДА И ПРЯМОЙ КИШКИ

Эти аномалии развития встречаются не очень редко, известны различные формы их. Прямая кишка может заканчиваться закрытым мешком; анальное отверстие может отсутствовать, в других случаях отверстие заднего прохода закрыто или сужено пленкой. При большей части атрезий имеется фистула в промежности у основания мошонки, или с фистулой связано влагалище, и через эти отверстия выделяется меконий. Осмотр и обследование анального отверстия, определение количества и путей выделения мекония у новорожденных является важной задачей врача, впервые обследующего новорожденного. В тяжелых случаях атрезий на 2—3 день жизни проявляются признаки заворота кишок, развивается рвота, вздутие живота.

Сужения вызывают хронические запоры.

Лечение. Лечение соответствует характеру обнаруженных анатомических изменений. Может оказаться необходимым расширение прямой кишки, радикальная операция или — в случае явления заворота кишок — создание искусственной фистулы толстой кишки (колостомия). Результаты операции в большинстве случаев благоприятны.

РАСШИРЕНИЕ ТОЛСТОЙ КИШКИ

Мегаколон — значительное расширение какого-либо отрезка толстого кишечника, сигмовидной или прямой кишки, которое клинически характеризуется хроническими запорами, увеличенными размерами живота и отставанием в развитии. Заболевание может быть обусловлено различ-

ными причинами. Ввиду того, что выбор правильного лечения зависит от точно установленного диагноза, необходимо остановиться на отдельных формах данной патологии.

Аганглионарное или врожденное расширение толстой кишки (болезнь Гиршпрунга)

Этиология и патологическая анатомия. В прямой кишке, иногда в части сигмовидной кишки не развиты ганглионарные клетки нервного сплетения кишечной стенки. Аганглионарный сегмент кишки не способен нормально перистальтировать, образуется сужение, тогда как оральный отрезок кишечника гипертрофируется и постепенно расширяется. Следовательно, патологическим является не расширенный отрезок кишки,

как это думали раньше на основании анатомических данных, а наоборот, суженная часть кишечника. Таким образом, основой тяжелой и хронической болезни является врожденное отсутствие ганглионарных клеток в стенке кишечника, которое сопровождается развитием сужения.*

Клиническая картина. Частота подобных случаев — один на 1000—2000 новорожденных. Интересно, что заболевание встречается чаще среди мальчиков, причина чего неизвестна. **Симптомы.** Позднее и незначительное выделение мекония, начинающееся только после введения газоотводной трубки, рвота, заворот кишок могут проявиться вскоре после рождения. В последующие месяцы наступают упорные запоры, которые иногда усиливаются до непроходимости кишечника, после клизм выделяется большое количество каловых масс. Живот все больше увеличивается, наступает задержка развития, анемия. Особую опасность представляет заворот кишок, возможна также травма кишечной стенки плотными каловыми массами, которая может сопровождаться кровотечением, даже перфорацией (рис. 112).

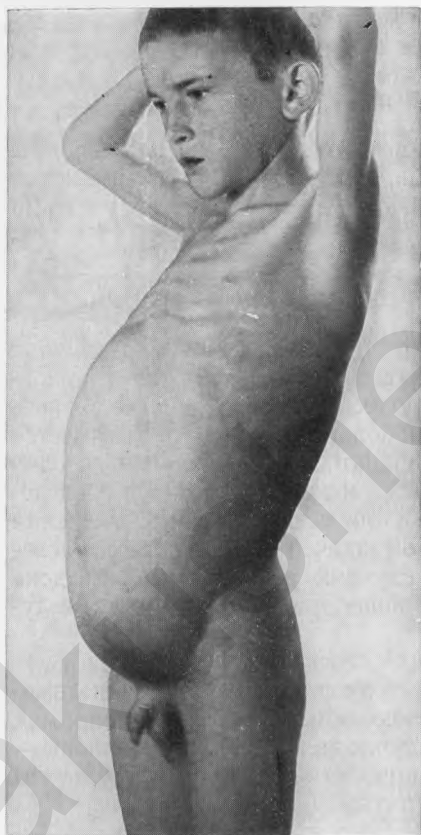


Рис. 112. Болезнь Гиршпрунга
Состояние больного после операции нормализовалось

При ректальном обследовании прохождение зонда через незаполненную

* Болезнь Гиршпрунга относится к категории наследственных заболеваний. Согласно Blyth и Carter, риск повторного проявления данного заболевания в семье тем выше, чем более обширные участки кишечника не содержат ганглиев (прим. ред.).

прямую кишку и место сужения часто вызывает отхождение большого количества газов и кала. Применяя соответствующую технику заполнения прямой кишки контрастной массой, можно выявить сужение и расположенный над ним расширенный отрезок кишки.

Лечение. В легких случаях стараются вызвать опорожнение кишечника (стул). Рекомендуется солодовая вытяжка, парафиновое масло, производные ацетилхолина, и если это не помогает, каждые 2—3 дня высокие клизмы. Так как введение большого количества воды в расширенную кишку может вызвать отравление, применяют изотонический раствор поваренной соли и парафиновое масло. В крайних случаях приходится прибегать к *оперативному вмешательству*. Однако вышеуказанными методами необходимо стремиться поддерживать состояние ребенка до момента операции и по возможности обеспечить до полуторагодовалого возраста регулярное отхождение кала. Цель операции — удаление отрезка кишки, не содержащего ганглионарных клеток. Результаты ректосигмоидэктомии очень хорошие, операция не связана с большим риском. В случае непроходимости кишок на здоровом участке проводят колостомию и в подходящий период вторым этапом проводят радикальную операцию.

Неганглионарное, вторичное расширение толстого кишечника, обусловленное сужением анального отверстия и прямой кишки

Возникновение этой формы объясняется весьма просто: не обнаруженные во время операции скопления каловых масс, расположенные над расширенным сужением, расширяют проксимальный отрезок кишки. Отдифференцировать от ганглионарного мегаколона можно на основании анамнеза, рентгенологических данных и пальцевым исследованием. При анатомической неганглионарной форме в большинстве случаев выявляется сужение анального отверстия и начального отрезка прямой кишки, ампула прямой кишки наполнена калом.

Атоничное, функциональное или идиопатическое расширение толстого кишечника

В то время как при двух вышеуказанных формах расширение толстого кишечника присоединяется к анатомическому сужению, при этой клинической картине не обнаруживаются признаков особого сужения. За исключением расширенной прямой кишки, анатомических отклонений не наблюдается, запоры рассматриваются как функциональные или неврогенного происхождения, и, по существу, заболевание проявляется как более тяжелая форма функциональных запоров, которые описываются ниже. Это заболевание встречается чаще, чем болезнь Гиришпрунга.

Клинические признаки. Заболевания проявляются у детей дошкольного возраста. Обычно родители обращаются к врачу с жалобами на то, что у ребенка имеются хронические запоры, часто сопровождающиеся особой формой недержания кала: ребенок, несмотря на запоры, выделяет небольшое количество кала в постель. Скапливающиеся каловые массы задерживаются в ампуле прямой кишки и, переполняя ее, вызывают недержание кала. При пальцевом обследовании обнаруживается твердый

кал, заполняющий всю ампулу прямой кишки. Характерное отличие от аганглионарного расширения толстого кишечника состоит в позднем проявлении, в отсутствии выраженного вздутия живота; при пальцевом и рентгенологическом обследовании обнаруживается расширение, расположенное сразу над анальным отверстием: следовательно, речь идет о расширении не сигмовидной, а прямой кишки.

При аганглионарном расширении толстого кишечника ампула прямой кишки свободна, а при данном заболевании она заполнена каловыми массами.

Лечение только терапевтическое. Назначается парафиновое масло, черная патока и в необходимых случаях, особенно при лечении заболевания в первые недели, клизмы. Назначением простиग्мина или дигидроэрготамина часто достигается хороший результат. Очень важным элементом является воспитание, психотерапия, и нередко хороший результат дает перемена обстановки. Учитывая сказанное, с точки зрения дальнейшего эффективного лечения в течение нескольких недель весьма целесообразна госпитализация.

ЗАПОРЫ, ВЫЗВАННЫЕ ФУНКЦИОНАЛЬНЫМИ НАРУШЕНИЯМИ

Нарушение тонуса толстого кишечника

При запорах, связанных с нарушением тонуса, надо различать два противоположных типа. Наиболее часто встречается *гипотоническая* или *гипокинетическая* форма с вялой перистальтикой и с гипотоническим расширением толстого кишечника, с редким его опорожнением. Спастическая форма встречается реже, доминирует влияние блуждающего нерва, кишечник спастичен, стул в виде круглых, спрессованных шариков. Психогенные факторы играют роль особенно при гипотонической форме запоров.

Запоры, связанные с отсутствием позывов к дефекации или с подавлением этого позыва

У детей дебильных, с патологией центральной нервной системы могут наблюдаться нарушения в позывах к дефекации. Понижение позыва наблюдается и при хроническом расширении ампулы прямой кишки или при постоянном применении клизм.

Ошибки в воспитании ребенка могут также играть значительную роль. Пренебрежение выработкой навыка регулярной дефекации у ребенка путем систематического сажания на горшок, особенно, когда еще применяются клизмы, вызывает угасание рефлекса нормального позыва к дефекации. Одно из проявлений нарушения поведения ребенка может заключаться в сознательном, намеренном торможении позыва. В возрасте, когда нередко проявляется негативизм, ребенок упрямышует во всем: не кушает, не разговаривает, задерживает мочу и акт дефекации. При сборах в школу по утрам у ребенка наблюдается «школьная рвота», и подобно этому у спешащего ребенка может наблюдаться также задержка стула.

Боли, наблюдаемые при испражнениях и обусловленные трещинами и абсцессами, также могут привести к умышленной задержке рефлекса дефекации. Подавление в течение сравнительно длительного периода нормально проявляющегося рефлекса дефекации ведет к хроническим запо-

рам. Если такое нарушение сочетается с гипотоническим состоянием толстого кишечника, то развивается функциональное расширение толстого кишечника.

Лечение функциональных форм запоров. В любом случае существенную роль играет нормализация условий жизни. Пища должна быть достаточной по количеству, смешанной и разнообразной, не содержащей слишком много молока. При спастических формах запоров пища не должна содержать много шлаковых веществ, при гипотоничных формах наоборот — рекомендуется богатая шлаками, фруктово-овощная диета. Необходимо обеспечить больше движения ребенку, занятия физкультурой. Для обеспечения нормального акта дефекации очень важно воспитывать ребенка: всегда сажать на горшок строго в одно и то же время, постепенно отучать от применения клизм, однако в более тяжелых случаях, особенно в первые дни лечения, клизмы могут быть необходимы. Причину запоров всегда нужно искать в психогенных моментах; во многих случаях психотерапия является весьма эффективной. Из лекарств: вытяжка черной патоки, парафиновое масло и др. могут применяться как слабительные средства; касторовое масло в настоящее время не употребляется. При определенных формах — особенно при спастических и гипотонических запорах, а также при функциональном расширении толстого кишечника — оправдывают себя средства, действующие на вегетативную нервную систему: при спастических запорах препараты белладонны, при гипотонических дигидроэрготамин и ацетилхолин.

БОЛЕЗНИ ПОЛОСТИ РТА

Пороки развития

Заячья губа — частый порок развития. С одной или с двух сторон не образуется сращения губной борозды с латеральной стороной губной складки. Расщепление иногда едва намечается, причиняя лишь небольшие косметические дефекты, в других случаях одна или обе губы полностью расщеплены. Очень часто этот порок комбинируется с волчьей пастью.

Волчья пасть. В легких случаях расщеплены только язычок или мягкое небо, в тяжелых случаях с одной или двух сторон расщепляются губы, десна, твердое и мягкое небо (рис. 113).

Если при заячьей губе в большинстве случаев практически удается грудное кормление, то при тяжелых фор-



Рис. 113. Расщепление губы, десен, твердого и мягкого неба
(Пояснения в тексте)

мах волчьей пасти оно становится невозможным: грудного ребенка надо кормить сцеженным молоком, с ложечки. Звук носовой, речь нарушена, часты отиты; в ряде случаев наблюдаются и другие пороки развития органов.

Среди причин этих пороков могут играть роль и наследственные моменты, часто можно выявить и проследить передачу порока из поколения в поколение. При повторных беременностях частота этих аномалий развития составляет всего 3—5%, что объясняется низкой пенетрантностью мутантного гена или означает, как это подтвердилось в опытах на животных, что у человека проявлению этих нарушений развития могут способствовать внешние факторы, подобно тому, как это наблюдается при различных эмбриопатиях (полигенное наследование).

Лечение. К началу третьего месяца ребенок с заячьей губой должен быть подвергнут пластической операции. При лечении волчьей пасти большие успехи достигнуты в случае рано начатой консервативной хирургии. Уже в двухнедельном возрасте верхнее небо закрывают акриловой пластиной, что облегчает питание ребенка. Приблизительно на третьем месяце зашивают заячью губу, в возрасте полутора лет — мягкое небо. В этом возрасте пластинка, закрывающая небо, укрепляется на зубах, что дает возможность оперировать твердое небо у детей в 6—10-летнем возрасте. Операции, выполненные в более поздние сроки, дают значительно лучшие результаты.

ИНФЕКЦИИ

Молочница. Данное заболевание полости рта вызывается грибом и является довольно частым среди новорожденных и ослабленных грудных детей. На слизистой рта появляются мелкие белые, легко снимающиеся шпательом пятна. Иногда, особенно у ослабленных детей, язык и внутренняя поверхность щек покрыты пленкой. После длительной терапии антибиотиками в редких случаях может развиваться грибковый (мониллазный) сепсис, угрожающий жизни ребенка. Грибок можно обнаружить в осадке мочи; с ним могут быть связаны менингит, абсцесс мозга, милиарное поражение легких (рис. 114). Часто гипопаратиреонизм сопровождается поражением полости рта и волосяного покрова головы, упорным заболеванием ногтей вследствие грибковой инфекции.

Лечение. В легких случаях — смазывания 20% борным глицерином (Natrii boricacis 4,0, glycerini 20,0). В редких тяжелых случаях применяются антимикотические средства (нистатин).

Афтозный стоматит. У маленьких детей довольно часто встречается заболевание слизистой оболочки полости рта, вызываемое вирусом герпеса и сопровождающееся высокой температурой. На языке, губах, на слизистой рта образуются желтовато-белые язвочки размером с чечевичку, окруженные красной зоной и легко кровоточащие. Десны набухшие, легко кровоточат, особенно бросается в глаза слюнотечение; шейные лимфатические железы немного увеличены, болезненны. Прием пищи вызывает негативные реакции, ребенок теряет аппетит, плаксив, безразличен к окружающему и производит впечатление тяжело больного.

Лечение. Полоскание теплым настоем ромашки. Следует избегать соленой, кислой и грубой пищи. Ребенок предпочитает холодное молоко; сма-



Рис. 114. Кандидоз

Ребенок 11 лет. В легких многочисленные (милиарные) пятна размером с булавочную головку. Ворота легких расширены, с зубцеобразными краями

звания обычно не помогают. В большинстве случаев наступает спонтанное излечение в течение одной недели.

Язвенно-гангренозный стоматит. При этой форме наблюдается более глубокое воспалительное поражение слизистой рта. Десны воспаленные, распухшие, гиперемированные, легко кровоточат; вокруг зубов образуются мелкие язвочки, зубной корень обнажается, зубы легко расшатываются. Язвенный, гнойный процесс приводит к потере аппетита, повышается температура, появляется дурной запах изо рта, слюнотечение, шейные лимфоузлы увеличиваются. В мазках, взятых из язв, обнаруживаются спирохеты, фузиформные бактерии, стафилококки. Часто это воспаление вызывают кариозные зубы. Заболевание нередко сопутствует другим инфекционным болезням, болезням кровотоковой системы и иммунодефицитным состояниям.

Лечение. Хороший результат дают смазывания раствором пенициллина, иногда неосальварсаном, растворенным в 10% глицерине; рекомендуются полоскания слабым раствором перманганата калия или настоем ромашки. В тяжелых случаях в течение нескольких дней вводятся антибиотики. После стихания острых явлений необходимо обследовать зубы ребенка у стоматолога.

Кариес. Кариес молочных зубов наблюдается довольно часто. Это так называемая болезнь цивилизации. Она значительно реже встречалась в прошлом.

Профилактика. 1. Регулярное обследование зубов, раннее лечение больных зубов, в том числе и молочных. 2. Профилактика путем фторирования питьевой воды. 3. Ограничение сладостей (шоколада, конфет), белого хлеба, сладкого печенья. 4. После образования закрытого зубного ряда чистка зубов частой зубной щеткой после приема пищи.

Симптоматология и лечение *пульпитов* и *периодонтитов* у детей и взрослых идентичны и относятся к компетенции стоматолога.

Челюстной остеомиелит. Нагноения зачатков зубов. Остеомиелит челюстей является тяжелым заболеванием, сопровождающимся высокой температурой септического типа. Остеомиелит верхней челюсти по своим проявлениям похож на воспаление решетчатой перегородки (этмоидит): веки значительно отекают, может наблюдаться даже выпячивание глазного яблока. При остеомиелите нижней челюсти наблюдается отек тканей вокруг челюсти, десны, подчелюстных желез, который сопровождается значительным увеличением и болезненностью лимфатических узлов. Остеомиелит может распространиться и на зачатки зубов; с другой стороны, инфекция этих зачатков может привести к остеомиелиту.

Болезни, сопровождающиеся изменениями зубов. Рахит может вызывать типоплазию зубной эмали *коренных* зубов. Наиболее интенсивное образование зубной эмали приходится как раз на «рахитический» возраст. На зубной эмали появляются мелкие пятна, иногда сливающиеся и образующие углубления. Локализация поражения зависит от того, в какой период образования зубной эмали развивается рахит, ибо развитие зубной эмали происходит не сразу, а в определенной последовательности во времени. Нарушения развития зубной эмали хотя и редко, но могут быть обусловлены гипопаратиреоидизмом. Характерным является изменение зубов при врожденном сифилисе. Отсутствие зубов может наблюдаться при эктодермальной дисплазии, редко наблюдаемой наследственной аномалии обмена, которая характеризуется нарушениями развития волос, ногтей, зубов. Позднее появление зубов часто встречается при гипотиреозе. При гиперплазии коры надпочечников (адреногенитальный синдром) появление зубов наблюдается в более ранний период. Применение тетрациклина с лечебными целями может вызвать окрашивание зубов в желтый цвет.

Нарушения прикуса. Выправление аномально расположенных зубов представляет собою частую проблему, лечение обычно начинают в восьмилетнем возрасте. Нередко отмечается отсутствие одного-двух зубов или наличие *лишних*. Вопрос о методах лечения решает специалист. Нередко наблюдается раннее прорезывание нижних резцов, иногда в период новорожденности.

ЗАБОЛЕВАНИЯ ПИЩЕВОДА И ПРИВРАТНИКА ЖЕЛУДКА

ВРОЖДЕННЫЕ АТРЕЗИИ ПИЩЕВОДА

Встречаются как относительно нередкий порок развития. Пищевод на протяжении нескольких сантиметров может быть нормальным, но затем заканчивается слепо. В большинстве случаев имеет место сращение,

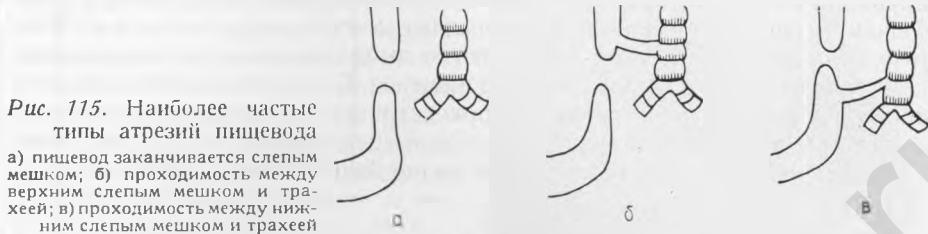


Рис. 115. Наиболее частые типы атрезий пищевода
а) пищевод заканчивается слепым мешком; б) проходимость между верхним слепым мешком и трахеей; в) проходимость между нижним слепым мешком и трахеей

образование пищеводно-трахеальной фистулы между верхним слепым мешком и трахеей или — еще чаще — между местом вхождения пищевода в желудок и трахеей (рис. 115).

Клиническая картина в большинстве случаев довольно характерна. В акушерском анамнезе часто встречается гидроамнион; для регулирования объема околоплодной жидкости имеет большое значение количество жидкости, проглоченной плодом, которая частично через плаценту переходит в организм матери. Вследствие закупорки пищевода нарушается баланс между образованием амниотической жидкости и ее выведением, что и проявляется как гидроамнион. Уже после рождения бросается в глаза срыгивание большим количеством слизи, введенная жидкость или пища немедленно извергается обратно. Эти симптомы сопровождаются приступами цианоза, так как при быстром наполнении слепого мешка пищевода пищей или слизью его содержимое попадает в дыхательные пути, а при наличии фистулы верхней пищеводно-трахеальной части наступает немедленная аспирация. Если нижняя часть пищевода сообщается с трахеей, тогда «ребенок дышит в живот и глотает в трахею»: через переполненный верхний отрезок пище-

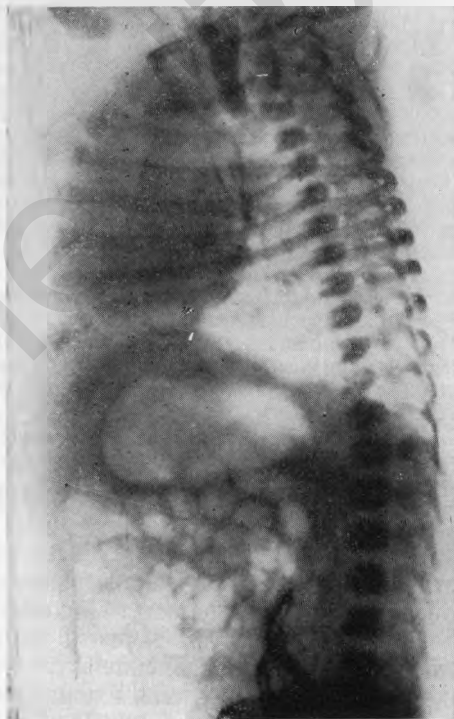


Рис. 116. Атрезия пищевода с пищеводно-трахеальной фистулой

В верхней части снимка видна задержка контрастного вещества, пищевод заканчивается слепым мешком. Наполненный газом желудок свидетельствует о том, что нижняя часть пищевода сообщается с дыхательным горлом

вода происходит аспирация пищи, тогда как воздух из трахен, проходя через пищевод, попадает под давлением в желудок. Раздутый воздухом желудок должен обращать внимание на возможность наличия нижнего пищеводно-трахеального свища; в случае же атрезии пищевода или верхнего пищеводно-трахеального свища кишки воздуха не содержат (рис. 116).

Ранняя диагностика — прежде чем разовьется картина аспирационной пневмонии — имеет жизненно важное значение, так как в *части случаев* больные могут подвергаться оперативному лечению, которое дает хорошие результаты. Такие случаи можно легко выявить рано, если перед началом кормления ввести мягкий зонд в пищевод. Если имеется атрезия, зонд, пройдя некоторое расстояние, вскоре встречает сопротивление или же попадает в трахею. Рентгенологическое исследование проводится только с применением небольших количеств водно-йодной контрастной массы.

НАРУШЕНИЯ ИННЕРВАЦИИ ПИЩЕВОДА И КАРДИИ

Эти функциональные нарушения в форме привычной рвоты проявляются уже в грудном возрасте.

При *спастическом состоянии кардии* наблюдается развитие расширения пищевода. Иногда при этом в гладкой мускулатуре пищевода отсутствуют ганглионарные клетки. Пища, скопившаяся в расширенном отделе пищевода, вызывает рвотный рефлекс и кашель, что может вызвать аспирацию. Характерно отсутствие рефлекса поташивания, рвотные массы не имеют кислой реакции, так как пища извергается из переполненного пищевода, а не из желудка. *Диагноз* подтверждается рентгенологическим обследованием: обнаруживается расширенный пищевод, истончение участка пищевода, который примыкает к желудку, контрастная масса медленно проходит в желудок. Большая часть случаев, не поддающихся лекарственному лечению путем воздействия на вегетативную нервную систему, подлежит оперативному лечению.

При *недостаточной функции кардии* — в противоположность вышеуказанной картине — вследствие неполного закрытия наступает обратное течение из желудка. Рвота наступает особенно легко после кормления или после укладывания ребенка. При рентгенологическом обследовании хорошо видна расширенная кардия и дряблый расширенный пищевод. После кормления в этих случаях ребенку следует придать сидячее положение. *Прогноз* хороший, функция кардии может нормализоваться в течение нескольких недель.

Грыжи пищеводного отверстия

Врожденное заболевание. Часть привратника и самого желудка вследствие отсутствия фиксации перемещается через пищеводное отверстие вверх, в грудную полость. Пищевод может быть укорочен.

Начальный симптом — рвота; рвотные массы могут содержать и кровь, так как частое поступление желудочного сока вызывает развитие язв в пищеводе; из-за этих изъязвлений позже может развиваться, как вторичное явление, сужение пищевода. Ненормальное положение желудка или кардиальной его части может обнаруживаться при рентгенологическом обследовании.

Постоянное содержание ребенка в сидячем положении после многих месяцев может привести к спонтанному выздоровлению. Часть больных подвергается оперативному лечению.

Диафрагмальная грыжа

Сравнительно редкий, требующий немедленного оперативного вмешательства порок развития. Через отверстие в диафрагме, расположенное слева, органы брюшной полости — желудок, кишечник, селезенка — попадают в грудную полость. Эти органы сдавливают левое легкое, а кишечник, наполненный воздухом, вызывает смещение средостения вправо и затрудняет дыхательную функцию правого легкого. В результате уже в период новорожденности развивается тяжелое диспноэ и цианоз. Живот втянут, может прослушиваться ослабленное дыхание в легких, а иногда урчание кишечника.

Диагноз подтверждается рентгенологическими данными (рис. 117). В тяжелых случаях может оказаться необходимой интубация, затем переменным положительным давлением, с помощью респиратора расширяют легкое и немедленно оперируют. Наблюдаются менее тяжелые случаи, при которых нарушения дыхания наступают позже и усиливаются лишь постепенно.



Рубцовое сужение пищевода Отравление едкой щелочью

Химические вещества, особенно едкая щелочь, нашатырный спирт, сильные кислоты, различные дезинфицирующие средства, если ребенок их случайно проглотит, могут вызвать пожизненные повреждения пищевода. В Венгрии это особенно часто встречалось (и, к сожалению, иногда встречается и сейчас) при использовании *щелочи* в домашних условиях. Под воздействием каустической соды слизистая пищевода становится отечной, набухшей, наступает расплавление ткани с образованием некроза. Более распространенное поражение ведет к образованию рубцов, которые приводят к сужению пищевода.

Клиническая картина. После проглатывания веществ возникает жгучая боль, которая становится непереносимой при глотании, появляются выделения кислого, кровавого характера. Ребенок от сильнейшей боли впадает в шоковое состояние. Острую опасность для жизни представляет возможный эпиглоттит, отек надгортанника. В последующие дни опас-

Рис. 117. Диафрагмальная грыжа

Исследование с введением контрастного вещества: левостороннее, *внутригрудное* заполнение селезеночного изгиба толстой кишки и поперечноободочной кишки, которая, поворачивая вниз, возвращается в брюшную полость; поворачиваясь справа, восходящая ободочная кишка также попадает в грудную полость. При рентгенографии 2/3 нижней части грудной клетки заполнены плотной тенью (печень)

ность заключается в перфорации этих язв с вовлечением средостения. В более поздние сроки образуется сужение, которое, постепенно нарастая, достигает такой степени, что становится невозможным прохождение даже жидкой пищи.

Лечение. При *отравлении щелочью* немедленно дать ребенку слабый раствор уксусной кислоты, лимонный сок, молоко, при *отравлении кислотами* — молоко или раствор питьевой соды. Очень важно назначить болеутоляющие и седативные средства. Для дальнейшего лечения необходимо привлечь ларинголога. В тяжелых случаях в первые 3 дня назначается парентеральное питание, затем пища вводится через мягкий зонд, введенный через нос. Чтобы предупредить развитие стриктур, необходимо немедленно назначить пенициллин, который предупреждает развитие вторичных инфекций и уменьшает степень образования рубцов. Через 2 недели после отравления, возможно, с помощью эзофагоскопии, нужно решить вопрос о показаниях для *расширения пищевода с помощью зондов*. Введение зонда связано с опасностью перфорации и повреждения средостения. В неблагоприятных случаях при невозможности расширить сужение необходимы гастростомия и ретроградное зондирование.

Профилактика. Профилактика заключается прежде всего в том, что врач настойчиво должен предупреждать родителей о необходимости оградить маленьких детей от лекарств, таблеток, щелочей, кислот и других жидкостей, которые они могут проглотить. Никогда не следует оставлять опасные для жизни жидкости или же предметы на местах, откуда ребенок может их легко взять. В связи с относительно высокой частотой отравлений каустической содой правительство Венгрии издало постановление о запрете ее продажи через торговые организации. Благодаря этому постановлению в настоящее время число случаев подобного отравления значительно сократилось, тогда как в прошлом большое количество их потребовало открытия при клиниках специальных амбулаторий для зондирования больных.

Инородные тела в пищеводе

Как уже подчеркивалось выше, любые предметы, которые попадают в руки маленьких детей и с которыми они вначале играют, рано или поздно попадают в рот и проглатываются ими, а иногда аспирируются. Эти предметы могут быть весьма разнообразными: монеты различного размера, пряжки, кнопки, винтики и т. д. (рис. 118).

Симптомы. Застраившие в пищеводе предметы вызывают у ребенка затрудненное глотание, рвоту, кашель, боли за грудиной, иногда цианоз. Повреждение пищевода может привести к образованию язв, рубцов, медиастинита. Анамнез не всегда достоверен, но проглоченный предмет так или иначе может быть обнаружен, поэтому лучше при подозрении на инородное тело в пищеводе провести тщательное обследование. Рентгенологическое исследование немедленно позволяет выявить тень инородного тела; если этот предмет прозрачен, тогда его позволяет обнаружить

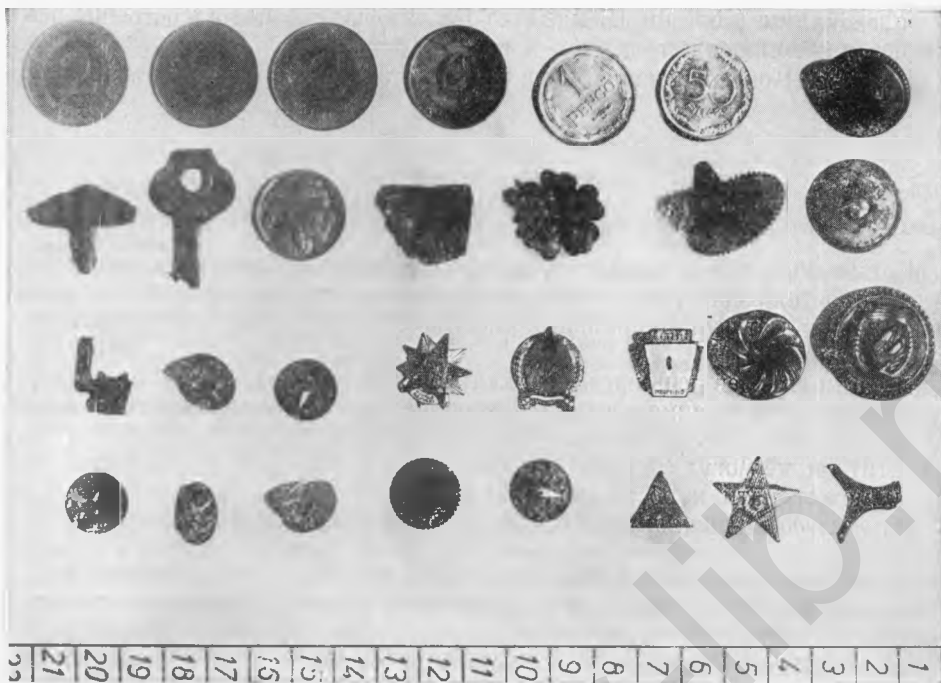


Рис. 118. Инородные тела, извлечённые из пищевода
Из коллекции Kollar (Детская клиника, г. Печ)

применение контрастной массы. В дальнейшем необходимо привлечь ларинголога, который путем эзофагоскопии может точно оценить ситуацию и принять дальнейшие меры для удаления инородного тела.

ЗАБОЛЕВАНИЯ ЖЕЛУДКА И КИШЕЧНИКА

ЯЗВА ЖЕЛУДКА И ДВЕНАДЦАТИПЕРСТНОЙ КИШКИ

Язва желудка и двенадцатиперстной кишки, обусловленная тяжелыми инфекционными заболеваниями, острой гипотрофией или ожогами, встречается у грудных детей и может вызвать мелену.

Проявления язвенной болезни, протекающей по взрослому типу, встречаются у детей более старшего возраста. При болях в животе необходимо учитывать и возможность язвы желудка, так как болезнь встречается не так редко, как это думали раньше.

Клиника. Боли натощак обычно встречаются при язве двенадцатиперстной кишки; боли после еды — в случаях язвы желудка; кислотность желудочного сока повышена, иногда наблюдается рвота с кровью или дегтеобразный стул; характерна рентгенологическая картина. При дифференциальном диагнозе желудочно-кишечных кровотечений необходимо думать и о язве, однако кровотечение чаще может быть связано с другими

заболеваниями (болезнь Шёнлейна—Геноха, варикозное расширение вен пищевода, полипы и т. д.).

Лечение. Консервативное, практически такое же, как и у взрослых.

БОЛИ В ЖИВОТЕ РЕЦИДИВИРУЮЩИЕ ОКОЛОПУПЧНЫЕ КОЛИКИ

Боли в животе наблюдаются у детей очень часто. Правильная их оценка — не простая задача, ибо боли в животе может вызывать множество причин, начиная от функциональных расстройств до серьезных органических заболеваний.

В части случаев речь идет не о желудочно-кишечном заболевании: простой грипп, пневмония, ангина первоначально сопровождаются болями в животе. Болезнь Шёнлейна—Геноха, болезни мочевыводящих путей, гепатит также могут сопровождаться болями в животе, в редких случаях речь может идти и об эпилепсии.

Из *желудочно-кишечных заболеваний* прежде всего надо исключить аппендицит, инвагинацию, перитонит. У детей более старшего возраста следует думать и о более редко встречающихся болезнях, таких, как язва, язвенный колит, слизистый колит. Боли в животе наблюдаются и при вирусных и бактериальных кишечных инфекциях. Нередко можно выявить опущение желудка, желудочно-секреторные или функциональные аномалии, иногда — патологическое перекручивание кишок.

Безусловно, встречаются боли *функционального* порядка; их называют, по Мого, *рецидивирующей околопупочной коликой*. Обычно они имеются у 3—12-летних детей с повышенным тонусом вегетативной нервной системы, у которых можно обнаружить также ряд других симптомов вегетативной дистонии: склонность к тахикардии, ортостатическое снижение кровяного давления, респираторную аритмию. Боли в животе проявляются приступами, которые могут повторяться через несколько дней, недель; по всей вероятности, их причина — спазмы кишечника. Резкие боли держатся несколько минут, в крайних случаях — 1—2 часа. Дети в это время выглядят бледными, измученными, но живот при пальпации мягкий, при надавливании — чувствительный. Напряжение мышц живота, лейкоцитоз, повышение температуры отсутствуют. Дифференциальный диагноз функциональной колики основывается на данных объективного исследования, и о ней может идти речь, если анализы крови, мочи и рентгенологические данные не выявляют отклонений от нормы. *Лечение* заключается в назначении согревающих компрессов, спазмолитических средств.

МЕККЕЛЕВ ДИВЕРТИКУЛ

Если в эмбриональный период не происходит полной облитерации пупочно-кишечного протока, то сохраняется закрытый мешок подвздошной кишки, или дивертикул. Этот дивертикул встречается часто и в большинстве случаев протекает бессимптомно, но иногда вызывает и более тяжелые нарушения. Воспаление слизистой дивертикула, *дивертикулит*, протекает как аппендицит; иногда дивертикул может перфорироваться и вызвать перитонит, в дальнейшем он может осложниться образованием язвы, вызы-

вающей сильное кишечное кровотечение. Очень тяжелое состояние связано с инвагинацией дивертикула в подвздошную кишку и странгуляцией дивертикулом тонкой кишки.

В этих случаях необходимо срочное оперативное вмешательство.

РЕГИОНАЛЬНОЕ ВОСПАЛЕНИЕ ТОНКОГО КИШЕЧНИКА (РЕГИОНАЛЬНЫЙ ИЛЕИТ, БОЛЕЗНЬ КРОНА)

Илеит — воспаление одного из отделов подвздошной кишки. *Этиология заболевания не выяснена.*

У детей встречается довольно редко. Обычно начинается остро, с явлениями поноса, иногда с высокой температурой, болями, напоминающими острый аппендицит, при пальпации живота его стенка очень чувствительна. Затем заболевание приобретает хронический характер, протекает волнообразно и может вызвать сужение кишечника или образование кишечной фистулы. В более легких формах болезнь проявляется как катарр кишечника. Слизистая кишечника отекает, гиперемирована, нередко образуются язвы и рубцы. Брыжейка и мезентериальные железы набухшие. Некоторое облегчение приносит назначение диеты, бедной шлаками, и кортикостероиды. При хроническом течении становится необходимым хирургическое вмешательство.

КОЛИТ (ВОСПАЛЕНИЕ ТОЛСТОГО КИШЕЧНИКА)

Язвенный колит — хроническое заболевание, характеризующееся воспалением слизистой толстого кишечника, образованием рубцующихся язв. *Этиология заболевания не выяснена.* Возможно, играют роль аутоиммунные, аллергические или инфекционные факторы, а также суггенозные причины. Ухудшение болезни связано с душевными потрясениями, с другой стороны, мучительная, длительная болезнь психически тяжело обременяет больного.

Клиническая картина. Ранее довольно редкое заболевание стало чаще наблюдаться в западных странах, однако причину выяснить не удается. Язвенный колит довольно редко встречается у детей моложе 8-летнего возраста. Главным признаком болезни является частый стул с выделениями слизи и гноя. Течение волнообразное, сменяющееся в течение ряда лет ухудшениями и улучшениями в состоянии больного. Анатомический процесс — нарастающая атрофия слизистой кишечника, образование рубцов, которое прогрессирует. Постепенно слизистая толстого кишечника полностью лишается складчатости и преобразуется в гладкую, неэластичную трубку.

Общее состояние больного вследствие потери аппетита, поносов, потери белков через кишечник резко ухудшается. Болезнь может осложняться перфорациями, образованием стриктур и служить основой для развития злокачественной опухоли. Из вышесказанного ясно, что такое длительное заболевание обычно заканчивается смертью больного.

Диагноз устанавливается на основании клинической картины, осмотра сигмовидной кишки (ректороманоскопия) и рентгенологических данных.

Специфической терапии нет. Рекомендуются диета, не содержащая шлаков, введение сазалопирина, преднизолон и, возможно, назначение иммунодепрессантов. Необходимо подобрать минимальную дозу преднизолон, которая снимает клинические явления, строго следить за последствиями длительного применения стероидов, и особенно за возможностью перфорации кишечной стенки. При образовании рубцов становится необходимой резекция и илеостомия.

Слизистый колит. Характерным является выделение большого количества слизистого стула. Слизью обволакиваются каловые массы, в большинстве случаев оформленные. Выделение слизи сопровождается приступообразными болями в животе. Безобидное заболевание считают неврозом секреторной функции толстого кишечника. Приступы болей снимают назначениями папаверина, белладонны, теплыми компрессами, диетой, богатой фруктами и овощами.

АППЕНДИЦИТ

У грудных детей и детей раннего возраста острое воспаление червеобразного отростка наблюдается редко, но начиная с дошкольного возраста частота его увеличивается.

Клиническая картина. Как и у взрослых, ведущими симптомами являются боли в животе, рвота, напряжение брюшных мышц, запоры, температура и лейкоцитоз. Однако у детей имеются особенности клиники: определить напряжение брюшных мышц у беспокойного ребенка очень трудно, часто дети указывают на локализацию болей в области пупка, вместо запоров нередко наблюдаются поносы. Особая опасность аппендицита в детском возрасте заключается в возможности более быстрой перфорации; очень тяжело протекает аппендицит при инфекционных заболеваниях, особенно при кори и дизентерии.

При *дифференциальном диагнозе* необходимо принимать во внимание многие болезни. Пневмония нередко начинается болями в правой половине живота и сопровождается напряжением брюшных мышц. Не надо забывать также о пиелите, инвагинации, кровоизлияниях при болезни Шёнлейна—Геноха, о воспалении брюшных лимфатических желез, о пупочной колике.

Хронический аппендицит. Периодические, рецидивирующие боли в животе, повышенная температура, чувствительность при пальпации живота позволяют заподозрить возможность хронического воспаления червеобразного отростка. При дифференцировании от кишечной колики важно рентгенологическое исследование: воспаленный аппендикс не заполняется контрастной массой.

Лечение. Если диагноз острого аппендицита не вызывает сомнений, производится оперативное удаление отростка. В сомнительных случаях, ввиду опасности быстрой перфорации, также не рекомендуется длительно выжидать. Если на основании рентгенологических данных, анализов мочи, крови, хирургического консилиума и ректального обследования все еще сохраняется подозрение на аппендицит, то проведение операции в таких случаях менее ошибочно, чем слишком позднее хирургическое лечение. При хроническом аппендиците операция проводится в период стихания воспалительного процесса.

ПЕРИТОНИТ

Острый перитонит. Наиболее частой причиной перитонита у детей является перфорация аппендикса. Более редкими причинами могут быть нераспознанная инвагинация кишечника, перфорация язвы, кишечная непроходимость. У новорожденных перитонит может быть следствием инфи-

цирования пупка (пупочного сепсиса) или осложнением при меконияльном илеусе. Почти всегда причиной перитонита является *E. coli*; при септических процессах, возникающих гематогенным путем, перитонит чаще всего обусловлен стрептококковой или стафилококковой инфекцией. Особая клиническая картина характерна для первичного пневмококкового перитонита и туберкулезного перитонита.

Клиническая картина. Перитонит жизненно опасное заболевание, которое надо быстро распознать и предпринять соответствующие меры.

Общее состояние ребенка очень тяжелое. Характерным является *facies abdominalis*: бледное, несколько цианотичное лицо, с глубоко запавшими глазами, заострившимся носом, беспокойным взглядом. Температура не очень высокая, пульс частый, легко исчезающий при надавливании, дыхание грудное, частое. Ребенок жалуется на сильные боли в животе и жажду, рвоту и запоры. Язык обложен, живот вздут (метеоризм), болезнен при пальпации, резко выражен дефанс. В крови — лейкоцитоз, на рентгенограммах в расширенных участках кишечника просматриваются горизонтальные уровни жидкости.

Лечение. При подозрении на острый перитонит необходима срочная операция. Перед операцией необходимо вводить глюкозо-солевые растворы парентерально и после операции также поддерживать водно-солевое равновесие. Назначаются антибиотики. При туберкулезном и пневмококковом перитоните операция не показана.

Пневмококковый перитонит. За последние 20 лет это заболевание встречается реже. Болезнь обычно наблюдается у девочек 6—12-летнего возраста. У мальчиков как сопутствующая патология встречается при нефротическом синдроме. У девочек инфицирование брюшной полости происходит восходящим путем вследствие вагинита, при нефротическом синдроме перитонит имеет гематогенное происхождение.

Клиническая картина. Заболевание начинается внезапно, высокой температурой, рвотой, болями в животе, иногда жидким стулом. Язык обложен, живот диффузно болезненный, напряженный. Лицо гиперемировано, воспалено; на второй-третий день болезни на губах ребенка появляется герпес, а в нелеченных случаях — абсцессы, спайки в брюшной полости; больной становится кахектичным; при очень тяжелом течении смерть наступает в течение 2—3 дней.

Диагноз. Крайне важно отличить пневмококковый перитонит от перитонита с перфорацией кишечника. При пневмококковом перитоните, в противоположность перитониту с перфорацией, нет бледности, лицо гиперемировано, напряжение брюшных мышц не столь выражено, лейкоцитоз более высокий, достигает 20 000, у девочек в мазке из влагалища в 90% случаев обнаруживаются пневмококки. У мальчиков, как уже упоминалось, развитие этого вида перитонита может наблюдаться только при нефротическом синдроме.

Лечение. Хорошие результаты дает лечение пенициллином — 2—3 миллиона единиц ежедневно. При малейшем сомнении в диагнозе необходима немедленная лапаротомия.

Прогноз благоприятный.

КИШЕЧНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ

Нарушение проходимости кишечника сопровождается появлением ряда признаков, обусловленных механическими функциональными причинами; оно может быть *полным* или *частичным*.

Механическая, или окклюзионная непроходимость. Важнейшие симптомы механической непроходимости: рвота, которая может принимать характер каловой; схваткообразные боли в животе; прекращение выделения стула, отсутствие газов; метеоризм; усиленная перистальтика кишок выше места закупорки; при рентгенологическом исследовании брюшной полости видны уровни жидкостей; вследствие рвоты, потери солей и воды наступает экзикоз.

У *новорожденных* причиной кишечной непроходимости может быть врожденная атрезия кишечника, которая может локализоваться в любом месте, начиная от двенадцатиперстной кишки до заднего прохода. Кроме того, у новорожденных механическая непроходимость бывает связана и с ранним муковисцидозом (мекониальной непроходимостью, рис. 119).

У *грудных детей* и у *детей раннего возраста* кишечную непроходимость может вызывать большое скопление аскарид или сгущение кала, особенно при болезни Гиршпрунга. Кишечник может быть сдавлен *снаружи* различными опухолями, увеличенными железами, спайками после воспалительных заболеваний брюшной полости.

Тяжелая картина наблюдается при *завороте кишок*, когда имеется закрытие просвета кишки и сдавление кровеносных сосудов вследствие

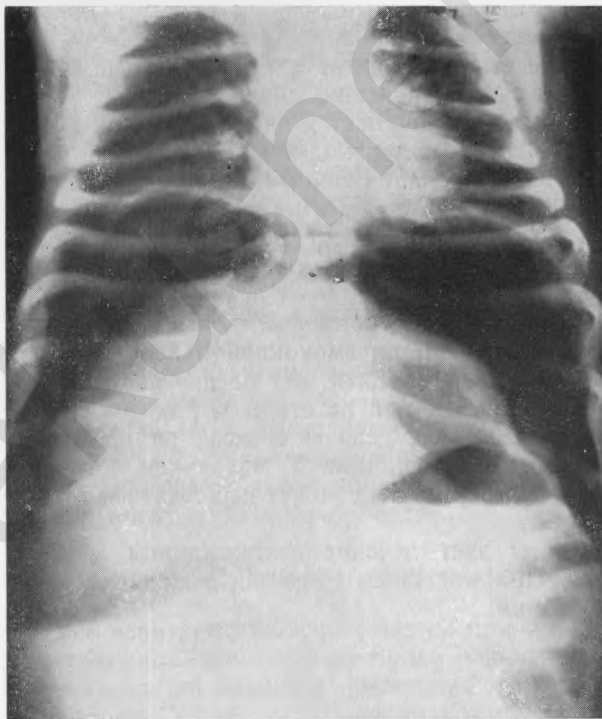


Рис. 119. Мекониальный плеус, вызвавший перфорацию кишки

Новорожденный трехдневного возраста. Высокое стояние диафрагмы, под ней большая часть брюшной полости заполнена свободным воздухом, который окружает печень. Справа обширный уровень жидкости. Во время операции обнаружено 3 перфорированных отверстия в оральной трети поперечно-ободочной кишки

перекручивания. Тяжелые симптомы развиваются при непроходимости кишечника, связанной с ущемлением паховых грыж. Вследствие частоты встречаемости и тяжести течения особо остановимся на разборе инвагинации.

Инвагинация — внедрение отрезка кишки в просвет каудальной части кишки. Это острейшее жизненно опасное состояние, и ранняя диагностика его решает судьбу больного.

Патологические данные. Инвагинация может наступать в любом отрезке кишечника, но чаще в илеоцекальной области. После инвагинации вскоре наступает нарушение кровообращения в пережатых брыжеечных сосудах. Инвагинированная часть кишечника отекает, легко кровоточит и затем подвергается некрозу. Детали патогенеза не выяснены. Склонность к инвагинации наблюдается при дивертикуле Меккеля, полипозах, опухолях.

Клиническая картина. Наиболее высокая частота инвагинации приходится на первые 2 года жизни. Начальные симптомы весьма характерны. Среди полного здоровья внезапно появляются острые приступы *болей в животе*, которые через некоторое время стихают и затем снова и снова повторяются, что очень характерно. Причиной этих *перемежающихся болей* является приступообразное сжатие отрезка кишки, усиленная перистальтика кишечника выше инвагината. К этим болям вскоре присоединяется *рвота* и затем через несколько часов — дефекация с выделением *крови и слизи*, количество которых нарастает. При обследовании температура нормальна, но обращает внимание страдальческое, испуганное, беспокойное выражение лица ребенка. В этой стадии через мягкую стенку живота прощупывается *опухлевидный инвагинат*.

Рентгенологическое исследование. При рентгеноскопии обнаруживается уровень жидкости, а после клизмы видно место препятствия прохождению контрастной массы.

Течение болезни. Если запаздывает хирургическое вмешательство, исход в большинстве случаев трагический. О развитии перитонита вследствие некроза кишечника свидетельствует повышение температуры, частая рвота, отсутствие стула и газов, метеоризм, напряжение брюшных мышц, частый, легко ускользающий пульс, шоковое состояние: на 3—5 день после начала заболевания в большинстве нелеченных случаев заканчивается смертью. Очень редко наблюдается спонтанное излечение в начальных фазах. Редко может наблюдаться и хроническое течение. Иногда некротизированный инвагинат отторгается и удаляется через анальное отверстие, тогда после срастания стенок кишечника восстанавливается проходимость. Спонтанное излечение этой формы может вести к развитию стеноза кишечника.

Диагноз основывается на четырех главных симптомах: характерные, периодические боли; рвота; опухоль в брюшной полости; кровавый, слизистый стул. Труднее поставить диагноз, если не обнаруживается опухоли, кровотечения нет, и только рвота и боли могут вызвать подозрение на инвагинацию. Часто, когда нет кровавого слизистого стула, только ректальное обследование сигнализирует о кишечном кровотечении (кровавая слизь на пальце). Большую помощь при диагнозе оказывает рентгеновское обследование.

При *дифференциальном диагнозе* речь может идти о мезентериальном лимфадените, сопровождающемся рвотой, болями в животе, симптомами

перитонита, однако при нем отсутствуют кишечное кровотечение, опухоль в брюшной полости, сильное вздутие живота. Речь может идти и о механической непроходимости другой этиологии, иногда об энтерите, также сопровождающемся кровавистым слизистым стулом, и о кровоизлияниях в кишечник при болезни Шёнлейна—Геноха.

Лечение. Залогом успешного лечения является ранний диагноз. Если в распознанных в первый день случаях лечение приводит к полному выздоровлению, то позднее лечение значительно снижает вероятность выздоровления. Ранние случаи иногда разрешаются консервативно под влиянием гидростатических факторов, то есть при введении контрастной массы под определенным давлением. Этот путь, однако, приемлем только в самой ранней стадии, и для определения показаний необходим большой опыт. Наиболее верным способом является ранняя операция и правильное лечение до и после операции.

Паралитический илеус. Эта форма развивается вследствие нарушения иннервации кишок, сопровождающегося снижением тонуса гладкой мускулатуры кишечника; желудочно-кишечный тракт сильно расширяется, его содержимое не продвигается. Характерным является значительный метеоризм, урчание в животе не прослушивается; при рентгеновском исследовании в расширенном кишечнике видны уровни жидкости. В противоположность инвагинации при паралитической непроходимости отсутствуют признаки кишечного кровотечения; опухоль не прощупывается, боли тупые и постоянные.

Паралитический илеус нередко сопутствует инфекционным процессам: он почти непременно наблюдается в случаях стафилококкового сепсиса, диспепсии, вызванной кишечной палочкой у грудных детей.

Это состояние встречается также и после различных операций, при шоке, тяжелой кислородной недостаточности, при состояниях, связанных с дефицитом калия.

Лечение направлено на борьбу с основным заболеванием. Из лекарств часто эффективны гландуитрин (синонимы: гипофизин, гипофен), простигмин (прозерин, 0,05% раствор, 0,1 мл на год жизни, но не более 1 мл).

Облегчение приносят введение зонда в желудок и прямую кишку, а также теплые компрессы.

Грыжи

Паховая грыжа. В грудном возрасте небольшие грыжи могут спонтанно исчезать при условии, если кашель, плач или запоры не вызывают значительного напряжения мышц живота. Обычно после двух лет, а при необходимости — в грудном возрасте дети подвергаются операции. Паховые грыжи следует дифференцировать от водянки яичек, которая обычно не оперируется, так как в возрасте после года она исчезает. При симптомах, сигнализирующих об ущемлении грыжи (плач, рвота, *facies abdominalis*, напряженная, плотная грыжа), необходима немедленная операция.

Пупочная грыжа в большинстве случаев спонтанно исчезает. Если грыжа велика, полезно ее вправить и кожу, стянутую с двух сторон пупка в виде складок, закрепить лейкопластырем. Повязку следует менять через несколько дней, следя за тем, чтобы лейкопластырь не раздражал кожу. После года жизни может быть произведено оперативное лечение (рис. 120).

Рис. 120. Пупочная и паховая грыжа



Трещина заднего прохода

Трещины и кровотечения слизистой заднего прохода, сопровождающиеся болями, нередко вызываются постоянными запорами при выделении твердых каловых масс. Из-за этих трещин и болей дети не решаются испражняться, кал становится еще тверже и затрудняет излечение раны. Лечение заключается в смазывании мазью Микулица или анестезиновой мазью, применяются также свечи Микулица и диетотерапия.

Полип прямой кишки

Расположен на ножке, сильно кровоточит, размеры его с боб, лесной орех. Обычно представляет собой гиперплазию слизистой или аденому. Наличие свежей крови в каловых массах указывает на вероятность полипоза. Необходимо дифференцировать от трещин заднепроходного отверстия, язвенного колита. Диагноз подтверждается при пальцевом и ректоскопическом обследовании. Показано хирургическое лечение.

Полипоз толстого кишечника, сопровождающийся слизисто-кровянистым стулом, тяжелой дистрофией, к счастью, является редким заболеванием. В этих случаях необходима радикальная операция — резекция кишечника.

Выпадение прямой кишки

Выпадение слизистой прямой кишки встречается у детей 2–3-летнего возраста. Вследствие частого и сильного напряжения брюшного пресса оно отмечается при дизентерии, коклюше и чаще всего у детей, страдающих запорами. Выпадающая часть кишки имеет форму выпячивания размером с грецкий орех с просветом в середине. Это выпячивание гиперемировано, отечно и обычно кровоточит. Вследствие сдавления сосудов могут развиваться некрозы. Выпадающую кишку необходимо немедленно вправить. Ребенка укладывают на спину и подтягивают колени к животу, или его ставят на колени и локти. Выпавший отрезок кишки берется марлей, смоченной маслом, и осторожно вправляется через анальное отверстие. Необходимо обеспечить регулярный акт дефекации. Запущенные, рецидивирующие формы требуют хирургического лечения.

ГЕЛЬМИНТОЗЫ

Острицы и аскариды — наиболее часто встречающиеся кишечные паразиты у детей. Распространено мнение, что с гельминтами связаны самые различные жалобы и отклонения в состоянии здоровья. Это мнение несколько преувеличено, однако некоторые из гельминтозов могут причинять серьезный вред организму.

Острицы. Паразит, наиболее часто встречающийся в детском возрасте. Самки имеют длину 1 см, самцы — 1/2 см, паразиты белого цвета, напоминающие обрывки ниток, обитают в толстом кишечнике. Оплодотворенная самка выползает из анального отверстия, откладывает яйца. Это вызывает зуд, яйца попадают под ногти и, таким образом, происходит самозаражение: через рот яйца снова попадают в пищеварительный тракт, где превращаются в личинки, и затем вновь из них развиваются паразиты, цикл возобновляется. Распространение инфекции происходит через яйца, выделяющиеся с калом, которые могут попадать на белье, под ногти и таким образом распространяться и заражать других. Поэтому острицами, как правило, заражается большинство членов семьи. Заражение этими паразитами вызывает неопределенного характера боли в животе, но главные жалобы — это неприятный зуд, который делает ребенка беспокойным, нарушает его сон. Яйца глистов могут быть обнаружены в соскобе, взятом из перианальных складок.

Лечение. Успех может быть достигнут только в том случае, если наряду с уничтожением глистов будет разорван порочный круг реинфекции, то есть описанный выше цикл, и, кроме того, одновременно будут подвергнуты лечению и остальные члены семьи. Ребенок должен спать в закрытых штанах и всегда содержаться в чистоте. Членов семьи также необходимо обследовать на яйца глистов. Из лекарств наиболее эффективны препараты пиперазина, являющиеся наименее токсичными.

Назначаются таблетки пипераквата, столько таблеток в день, сколько лет ребенку, максимально 6 таблеток. Курс лечения длится 7 дней, через 2 недели его повторяют. В назначении слабительных и клизм нет необходимости. В случае появления токсических симптомов (рвота) лекарство отменить. Применяют также серу из расчета 0,05 г на 1 год жизни — циклами по 5 дней (3—4 цикла), генцианвиолет (0,01 г на год жизни), в упорных случаях — экстракт мужского папоротника.

Аскаридоз. Инвазия аскарид нередко вызывает тяжелые реакции. Развитые аскариды достигают длины 15—40 см, походят на земляных червей, красновато-желтые самки крупнее, чем самцы. Паразиты обитают в тонком кишечнике, их яйца с калом выделяются наружу, попадают в землю и, сохраняясь там, приобретают способность к инвазии. С землей, зараженной ими, паразиты попадают на удобряемые овощи и затем в кишечник человека. Развившиеся в кишечнике личинки начинают распространяться особым путем, прорывая стенки кишечника, попадают в кровяное русло и с кровью — в легкие, оседая в альвеолах, отсюда с проглоченной мокротой обратно попадают в кишечник, где после нескольких недель превращаются во взрослый организм. Следовательно, заражение происходит не непосредственно через испражнения, как в случае нитчатых глистов, а через землю, где живут личинки. В связи с этим самозаражения не происходит (рис. 121).

Клиническая картина. В Венгрии заражение аскаридами особенно часто встречается в деревнях. Симптомы болезни вызываются механическим воздействием взрослых развившихся особей, с другой стороны — продуктами их обмена, которые оказывают аллергическое или токсическое действие на организм. Большое количество аскарид может вызвать обструкционную непроходимость кишечника, закупорка желчевыводящих путей вызывает желтуху, обструкция дыхательных путей может вызвать нарушения дыхания, ребенок может задохнуться. Личинки аскарид, циркулируя в крови, через 1—2 недели после заражения могут вызвать эозинофильные инфильтраты в легких, которые держатся 3—4 дня, сопровождаются кашлем, однако не отличаются тяжелой симптоматологией. При рентгенологическом исследовании инфильтрат выглядит как распространенная тень.

В крови наблюдается высокая эозинофилия. Для диагноза очень важно, что яйца аскарид обнаруживаются в кале только после полного развития личинок, следовательно, через 8 недель после изменений в легких. Взрослые черви в большом количестве выделяются через прямую кишку, а иногда и через рот. При аскаридозе наблюдаются различные симптомы токсического и аллергического характера: экзантемы, астматические приступы, поносы, колики, в отдельных случаях — реакции со стороны нервной системы.

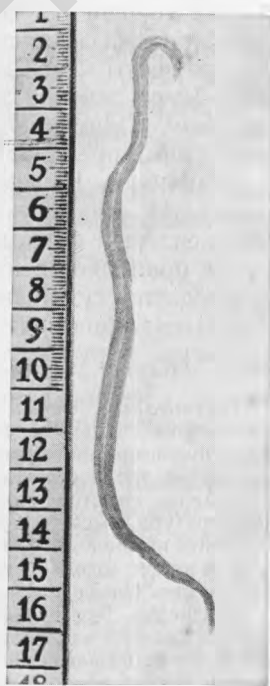


Рис. 121. Аскарида

Лечение. Назначают сантонин из расчета 0,005 г на 1 год жизни в три приема в течение 2 дней. Перед началом курса назначают слабительное (английская соль, плауберова соль) и повторяют его введение на ночь. Санкафен — комбинированный препарат, содержащий сантонин, каломель, фенолфталеин. Лечение проводят в течение 2 дней, применяют легкое слабительное (пурген, венское питье). Назначают столько таблеток, сколько лет ребенку. Хорошим лечебным эффектом обладают пиперазин и его соли. Препараты дают 2—3 раза в день через час после еды, ребенку 1 года назначают 0,2 г пиперазина 2 раза в день, 2—3 года — 0,3 г 2 раза в день, 7—9 лет — 0,5 г 3 раза в день, 10—14 лет — 1 г 2 раза в день. Можно применить лечение гептилрезорцином (таблетки по 0,1 г), суточная доза соответствует числу лет, препарат дается в течение одного дня утром: вечером накануне и через 2,5 часа после приема всей дозы назначается слабительное. В ряде случаев оказывается эффективным внутривенное введение кислорода (около 100 мл на 1 год жизни).

Тенидозы. Ленточные черви достигают длины нескольких метров. Промежуточным хозяином цепня является свинья, а солитера — корова. После употребления сырого мяса, в котором находились личинки, развиваются взрослые особи. Заражение вызывает отсутствие аппетита, тошноту, плохое общее самочувствие и определяется на основании обнаружения яиц паразитов, выделяющихся с калом.

Лечение. Эффективным средством является моноакрин (пентилен). У детей 4—8-летнего возраста после 24-часовой диеты, лишенной шлаков, с промежутками в $\frac{1}{2}$ часа, всего 2 раза назначают 0,10 г препарата. Также хорошо действует акранил (Bayer) в этих же дозах. Через 4 часа после приема лекарства назначается солевое слабительное. Для подавления тошноты перед курсом лечения назначают севеналетту или пипольфен. Курс лечения эффективен, если удаётся удалить глистов вместе с головкой. Применяют также экстракт мужского папоротника или его очищенный препарат — филиксан.

Эхинококк. Переносчиком является собака. В большинстве случаев эхинококк оседает в печени и только через несколько лет может проявиться в виде опухоли. При редкой локализации в легких разорвавшаяся киста проявляется пароксизмальным кашлем, при локализации в мозгу наблюдается суживание полей зрения.

Диагноз основывается на серологических исследованиях.

Лечение хирургическое.

Трихинеллез. Человек заражается вследствие употребления в пищу сырого, непроваренного свиного мяса. Личинки в двенадцатиперстной кишке развиваются во взрослую особь. Выделенные самкой, попадая в кровяное русло, они проникают затем в мышцы, где и оседают.

Главные симптомы трихинеллеза: боль в мышцах, отечность вокруг глаз, одышка, температура, высокая эозинофилия, позже — нарушения со стороны сердечно-сосудистой и нервной системы. Личинки могут быть обнаружены вначале в испражнениях или в крови, позже — только в мышцах (биопсия).

Лечение. Назначается тиabendазол, в нелеченных случаях прогноз очень серьезен.

Власоглав. Редко вызывает клинические симптомы. Иногда имеются боли типа колик, клиника аппендицита, у многих больных — анемия. Применяют осарсол (детям до 6 лет не назначают из-за высокой токсичности), эффективно лечение гептилрезорцином в комбинации с метиленовой синькой.

Fasciola hepatica. Ленточный червь длиной 2—3 см, промежуточным хозяином являются овца и корова. Паразиты своими яйцами заражают растения, инфициро-

вание человека наступает при употреблении зараженного мяса. Личинки попадают в кишечник, затем через кишечную стенку проникают в печень, в желчные пути. Признаки гельминтоза: увеличение размеров печени, желтуха, анемия, эозинофилия.

Лечение. Эметин (2% водный раствор) назначают в дозе 1 мг/кг/24 часа подкожно или внутримышечно в течение 7—8 дней; применяют хлосил, гексахлорэтан.

Лямблиоз. Лямблии — простейшие микроскопических размеров, заселяются в двенадцатиперстной кишке. Своими присосками прикрепляются к слизистой кишечника и иногда находятся в таком большом количестве, что покрывают сплошь всю всасывающую поверхность слизистой, так что вызывают синдром мальабсорбции (Véghelyi).

Обнаружить лямблии можно в испражнениях или в дуоденальном соке, извлеченном зондом.

Лечение лямблиоза. Фуразолидон назначается внутрь через час после еды в течение 5 дней в дозе 0,025—0,1 г 2 раза в день, при необходимости через 20—30 дней назначается второй курс. Аминохинолин — в дозе 0,025—0,25 г, 2—3 приема в течение 5 дней. Акрихин назначают в той же дозе в течение 3 дней, через 7—10 дней этот курс можно повторить. Применяют также хлорохин (делагил).

БОЛЕЗНИ ПЕЧЕНИ, ЖЕЛЧЕВЫВОДЯЩИХ ПУТЕЙ И ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ

ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

Наиболее частыми *симптомами*, указывающими на поражение печени, являются: 1. желтуха; 2. увеличение размеров печени; 3. отсутствие аппетита, тошнота, подавленное общее состояние; 4. кровотечения, варикозные расширения пищевода, расширение сосудов венозной сети кожи живота, 5. асцит.

Обследование больного включает определение показателей обмена билирубина, проведение функциональных проб печени, биопсию печени, измерение давления в портальной вене и спленопортографию.

Обмен билирубина

Билирубин образуется из гемоглобина в ретикуло-эндотелиальной системе; он нерастворим в воде и циркулирует в крови в соединении с белком. Билирубин, дающий непрямую реакцию с диазореактивом, в микросомах клеток печени энзиматическим путем связывается с глюкуроновой кислотой, в результате чего образуется прямой билирубин, растворимый в воде; и в этой форме билирубин выделяется во внутрипеченочные желчные капилляры, в желчные пути. В кишечнике билирубин с помощью кишечных бактерий редуцируется в стеркобилиноген. Часть этого восстановленного продукта всасывается и снова попадает в печень, где преобразуется в билирубин (внутрипеченочный круг билирубина); меньшая часть восстановленного билирубина в виде *уробилиногена* выделяется с мочой.

Содержание билирубина в сыворотке крови, превышающее 1 мг%, свидетельствует о патологии. Обычно билирубин в крови дает непрямую

реакцию. Накопление прямого билирубина свидетельствует о нарушении процессов выведения. Свободный билирубин не поступает в мочу. Концентрация связанного (конъюгированного) билирубина выше 2 мг% превышает почечный порог экскреции, и тогда билирубин обнаруживается в моче, появляется желтизна склер, желтушная окраска кожных покровов.

Повышение уробилиногена в моче наблюдается при распаде эритроцитов, нарушении функции печени. В последнем случае преобразование стеркобилина, резорбированного из кишечника, в билирубин нарушается, и всасывающийся стеркобилиноген выделяется с мочой как и уробилиноген. Если в результате тяжелого нарушения экскреции желчь не поступает в кишечник, уробилиноген исчезает из мочи и кал становится бесцветным.

Исследования некоторых парциальных функций печени

О повреждении паренхимы печени свидетельствуют *пробы коллоидоустойчивости*: положительная тимоловая проба ($> 4E$ = патологическая проба) обусловлена нарушением обмена белков и указывает на увеличение бета- и гаммаглобулинов крови. Такое же значение имеют *неспецифические пробы*: реакция Таката и Вельтмана. При распаде клеток печени в кровь поступает фермент печени — *трансаминаза*. Ее высокая активность в сыворотке является надежным признаком повреждения паренхимы печени.

О повреждении паренхимы свидетельствует также снижение *концентрации протромбина*, после инъекции витамина К внутримышечно содержание его не увеличивается. Вследствие повреждения клеток печени нарушается синтез протромбина. Однако если после введения витамина К уровень протромбина в крови повышается, то речь может идти о нарушении всасывания витамина К, растворимого в жирах вследствие недостаточного поступления желчи в кишечник.

Ценной пробой является *нагрузка галактозой* (1,75 г/кг внутрь): выделение свыше 3 г галактозы с мочой указывает на патологию.

Экскреторная функция оценивается с помощью *нагрузки бромсульфопталеином* (5 мг/кг внутривенно). Задержка свыше 10% его через 45 минут после внутривенного введения препарата определенно свидетельствует о нарушении функций.

Способность к образованию эфиров глюкуроновой кислоты оценивается с помощью *ментоловой нагрузки*.

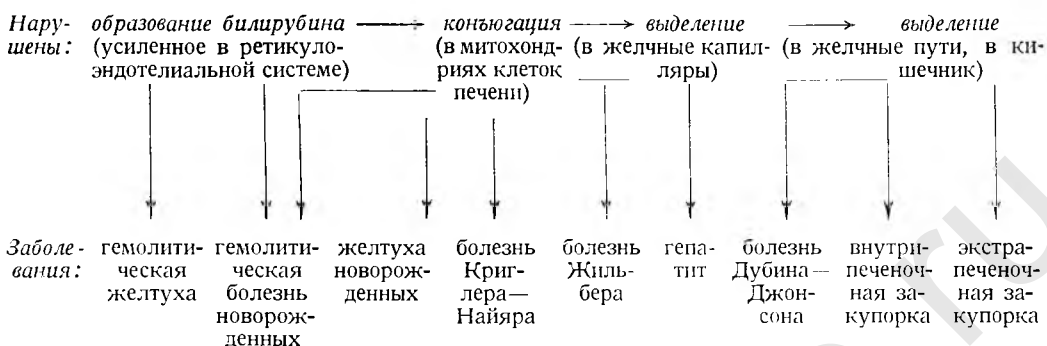
Увеличение содержания холестерина и активности щелочной фосфатазы в крови, повышение протромбина после инъекции витамина К являются признаками *обструкции* желчных путей.

ЖЕЛТУХА

Желтуха — весьма яркий признак, наиболее часто, но не всегда указывающий на заболевание печени. При диагностике необходимо проанализировать многочисленные причины повышенного содержания билирубина. Учитывая их, следует проводить дальнейшие клинические и

лабораторные исследования для определения основного заболевания, вызвавшего желтуху. Для диагностических целей мы предлагаем следующую схему.

Причины желтухи



Патогенез, клиника и лечение гемолитической желтухи, гемолитической болезни новорожденных, желтухи новорожденных, болезни Кригlera — Найяра, гепатита новорожденных и врожденной атрезии желчных путей уже обсуждались в других главах. Еще раз обращаем внимание на то, что при гемолитических желтухах накапливается неконъюгированный (свободный) билирубин, стул обесцвечен, билирубин в моче не обнаруживается, но в больших количествах выделяется уробилиноген. В крови наряду с анемией имеются признаки усиленной регенерации клеток крови. Происхождение гемолитической болезни новорожденных двойное: она связана с усиленным образованием билирубина и незрелостью механизма энзиматической конъюгации, вследствие чего снижается экскреция. Желтуха новорожденных — явление преходящее. Причиной желтухи при желтухе новорожденных является преходящее, а при болезни Кригlera — Найяра — наследственное, перманентное нарушение конъюгации.

При гепатитах патогенез желтухи также может быть двойным: вследствие повреждения клеток нарушается как конъюгация, так и выделение из клеток билирубина во внутривнутрипеченочные желчные пути (*печеночноклеточная желтуха*). В результате этого двойного механизма содержание как конъюгированного, так и неконъюгированного билирубина очень высокое. При обструкционной желтухе (внутрипеченочная форма) также наблюдается определенное повреждение клеток печени (в схеме не указывается).

Болезнь Жильбера—Мейленграхта (ювенильная перемежающаяся желтуха)

Вероятно, наследственное, доброкачественное заболевание; причина его заключается в недостаточной активности энзима глюкуронил-трансферазы. Единственный симптом — умеренная желтуха, уровень неконъюгированного билирубина колеблется в пределах 2—6 мг%.

Симптомы, указывающие на гемолиз, отсутствуют, функции печени, за исключением недостаточности конъюгации, нормальны. Больные, несмотря на постоянную желтуху различной интенсивности, чувствуют себя хорошо.

Лечения нет, прогноз для жизни хороший.

Инфекционный гепатит

Болезнь вызывается вирусом, сопровождается повышением температуры, желудочно-кишечными симптомами, нарушениями функций печени и часто протекает с желтухой.

Этиология, пути заражения, иммунитет. Заболевание вызывается 2 типами вирусов: вирусом эпидемического гепатита (или вирусом «А») и сывороточным вирусом «В»; эти вирусы вызывают одну и ту же клиническую и гистологическую картину. Разница заключается только в путях заражения, в сроках инкубации, в эффективности гаммаглобулина и в стойкости иммунитета.

Иммунитет специфичен: иммунитет против болезни, вызванной одним вирусом, не защищает больного от другого вируса.

Эпидемический гепатит

Заражение происходит через рот; слюна и кал больного в продромальный период особенно заразны. Заражение может передаваться через предметы, посуду, пищу, которыми пользовался больной. Заболевания встречаются спорадически и во время эпидемий. В распространении болезни большую роль играют и случаи болезни, протекающие без желтухи. Эти легкие, субклинические случаи встречаются очень часто, перенесенная болезнь оставляет стойкий иммунитет. Заболевание является болезнью школьников и людей молодого возраста, так как пожилые люди приобретают иммунитет после часто скрытого течения болезни.

Патоанатомия. Начиная с центра печеночных долек в направлении к периферии наблюдаются распространенные признаки повреждения печеночных клеток. Набухшие клетки некротизируются, на омертвевших участках отмечается главным образом лимфоидная инфильтрация и усиленное разрастание соединительной ткани. Вследствие быстрой клеточной регенерации митозы проявляются рано.

Клиническая картина. Инкубационный период — 2—6, чаще 3 недели. Начальные симптомы: повышенная температура, вялость, потеря аппетита, рвота, тошнота, неопределенные боли в животе. После нескольких дней продромального периода моча приобретает темно-коричневый цвет, стул обесцвечен, серый, желтуха появляется сначала на склерах. При обследовании часто прощупывается увеличенная и чувствительная печень, язык обложен. В крови высокий прямой и несколько повышенный непрямой билирубин; положительная тимоловая проба ($> 4E$) не относится к числу ранних симптомов, только после появления желтухи, обычно спустя несколько дней, отмечается высокий индекс, который может сохраниться в течение нескольких недель.

Наибольшее значение имеет исследование активности *трансаминаз* в сыворотке крови. Уровень ее уже в продромальный период высок, но возвращается к нормальному быстрее, чем показатели тимоловой пробы. Сывороточная глютамино-щавелево-уксусная трансаминаза увеличивается до 100 ед., тогда как верхний предел нормы составляет 45 ед.; еще больше увеличивается активность сывороточной глютамино-пировиноградной трансаминазы, верхняя граница нормы которой — 40 ед. В моче вначале усилено выделение уробилиногена, позже, когда билирубин уже не поступает в кишечник, уробилиногенурия снижается или совсем исчезает. Вторичное появление уробилина в моче приходится на период спада болезни, когда выделительная функция печени улучшается. Улучшение состояния больного, помимо особенностей выделения уробилиногена в моче, описанного выше, отражает еще и динамика содержания билирубина в крови. В случаях средней тяжести желтуха держится одну неделю, но иногда затягивается на несколько недель. Очень часты случаи, протекающие без желтухи, в этих случаях диагноз подтверждается высокой активностью трансаминазы, позже — иногда тимоловой пробой.

При эпидемиях наблюдается значительно больше случаев, протекающих без желтухи, чем с желтухой.

Дифференциальный диагноз. В продромальный период болезни диагноз можно с большой вероятностью поставить в период эпидемии или если источник заражения известен и к тому же установлена высокая активность трансаминазы. У грудных детей болезнь трудно отдифференцировать от внутрипеченочной атрезии желчных путей. В последнем случае выше содержание холестерина в крови, а также активность щелочной фосфатазы, активность сывороточной глютамино-щавелево-уксусной трансаминазы менее высока. Гепатит или желтуху может вызвать инфекционный мононуклеоз, болезнь Вейля, сепсис, сифилис и фетопатии (листериоз, токсоплазмоз).

Лечение. Лечение заключается в соблюдении *постельного режима* вплоть до значительного улучшения функции печени и щадящей *диете*. Диета должна быть богатой углеводами и витаминами, бедной жирами, с обычным содержанием белка. В качестве жира целесообразно применять растительное масло. Лечение холином и метионином в настоящее время не осуществляется, в более тяжелых случаях — обосновано назначение преднизолона. Рекомендуются солевые слабительные (сернистая магнезия).

Профилактика. С профилактическими целями назначают гаммаглобулин 0,02—0,05 мл/кг веса. В больницах эту дозу больным повторяют через 4 недели. По данным Csaró, сыворотка переболевших гепатитом детей, введенная вместе с гаммаглобулином, дает удовлетворительные результаты.

Регистрация болезни обязательна. Больного необходимо изолировать на 4 недели. В последнее время этот тип заболевания связывают с наличием т. н. «австралийского антигена». Кровь доноров, содержащую такой тип антигена, запрещается использовать для трансфузий.

Прогноз гепатита в детском возрасте обычно благоприятен, лишь в отдельных случаях может наступать смертельная печеночная кома. В исключительных случаях развивается тяжелый цирроз. У детей ран-

него возраста печень нередко остается увеличенной длительное время. Прогноз гепатита у грудных детей значительно хуже, чем у детей более старшего возраста.

Прививочный (инокуляционный) гепатит (сывороточный гепатит)

Заражение наступает исключительно после инъекций или переливаний крови. Частота носителей вируса среди населения и большая устойчивость его объясняют, почему так легко возникают инфекции при использовании инструментария, загрязненного кровью и недостаточно хорошо стерилизованного после трансфузий.

Инкубационный период в этих случаях значительно дольше, чем при эпидемическом гепатите: от 2 до 6 месяцев.

Клинические проявления болезни, гистологические изменения аналогичны тем, что наблюдаются при эпидемическом гепатите, аналогично и лечение.

Профилактика. Инъекции гаммаглобулина не предупреждают болезни. Чрезвычайно важна дезинфекция каждой иглы и шприца при 180° С в сушильном шкафу в течение 30 минут.

В последнее время этот тип заболевания связывают с наличием австралийского антигена. Кровь доноров, содержащая такой тип антигена, запрещается использовать для трансфузий.

Синдром Дубина — Джонсона (хроническая, идиопатическая желтуха)

Редкое наследственное семейное заболевание, которое характеризуется хронической желтухой меняющейся интенсивности. При биопсии печени обнаруживается отложение зеленовато-черноватого пигмента. Почти всегда проявления желтухи связаны с лихорадочным заболеванием. Встречается во всех возрастных группах. Содержание в крови билирубина колеблется между 2 — 10 мг%, повышено количество как прямого, так и свободного — непрямого билирубина. В моче также может обнаруживаться билирубин, усилено выделение уробилина. Речь здесь идет о нарушении экскреторной функции печени, клетки печени не в состоянии транспортировать билирубин в желчные капилляры. Повышение непрямого билирубина — явление вторичное. Способность билирубина к конъюгации сохраняется. Проба с бромсульфаленом выявляет снижение секреторной функции, остальные функциональные пробы печени дают нормальные результаты. Печень умеренно увеличена, иногда отмечаются боли в животе. Однако общее состояние хорошее, *прогноз* также благоприятен. *Терапия*, применявшаяся до сих пор, была безрезультатной.

Обструкционная (механическая) желтуха

Если не считать врожденной атрезии желчных путей, желтуха на почве закупорки желчных путей в детском возрасте встречается очень редко. *Желчные камни* также встречаются очень редко, иногда при гемолитических желтухах. Весьма редко наблюдается закупорка желчных путей опухолями печени или поджелудочной железы. При этой форме желтух

нарастает активность щелочной фосфатазы, повышается концентрация холестерина в крови и, вследствие нарушения всасывания витамина К, растворяющегося в жирах, снижается уровень протромбина.

ПЕЧЕНОЧНАЯ КОМА

Это состояние сопровождается сомнолентностью, затем полной потерей сознания, одышкой, почти всегда характеризуется плохим исходом. Характерным является foetor hepaticus: выдыхаемый больным воздух напоминает запах сырой печени. Наблюдаются также экзантемы, кровоизлияния, ригидность конечностей. В связи с инфекционным гепатитом может развиться острая желтая атрофия печени. В этих случаях размеры печени внезапно уменьшаются, желтуха нарастает; о признаках распада паренхимы печени свидетельствуют кристаллы тирозина и лейцина в моче, активность трансаминазы резко увеличивается.

Подобная картина болезни развивается при отравлении фосфором и мышьяком, вызывающими некроз и цирроз печени. Причины комы полностью не выяснены. Придают значение гипераммониемии, нарушающей или повреждающей внутриклеточный обмен. В связи с нарушением функции печени уменьшается дезаминирование аминокислот, вследствие чего образующийся аммоний не преобразуется в мочевины. В результате портокавального анастомоза и тяжелого цирроза аммоний, возникающий в качестве продукта деятельности кишечных бактерий, минуя печень, поступает непосредственно в общее русло кровообращения или попадает в клетки, вызывая интоксикацию.

Лечение. Направлено главным образом на уменьшение образования аммония и на снижение концентрации аммония в крови. Для этого необходимо исключать белки из диеты. Образование аммония в кишечнике под влиянием кишечных бактерий необходимо снижать путем введения неомицина и назначать глютаминую кислоту для связывания аммония, циркулирующего в крови. Применяют длительные инфузии глюкозы, левулезы. При проявлении ацидоза обосновано лечение бикарбонатами, очень важно также контролировать содержание калия в плазме.

Прогноз неблагоприятный.

ЦИРРОЗ ПЕЧЕНИ

Характерными *клиническими* признаками цирроза печени являются плотная увеличенная печень, изменения ее функций и развитие признаков портальной гипертензии.

Патогенетически и патоанатомически различают два основных типа циррозов: 1. диффузный цирроз Лаэннека воспалительного происхождения и 2. билиарный, связанный с застоем желчи. При развитии первого типа цирроза вокруг разветвлений портальной вены видны фиброзные разрастания, которые позже полностью прорастают в доли печени. Оставшиеся островки печеночной паренхимы различных размеров впоследствии окружаются этими коллагеновыми волокнами в виде пояса, что в конце концов препятствует сообщению печеночных клеток с внутripеченочными

желчными ходами. При билиарном циррозе в результате скопления желчи расширяются желчные ходы, вокруг которых и начинается разрастание соединительной ткани и наступает гибель паренхимы.

Недавно распознана особая картина, наблюдаемая при хроническом аутоиммунном гепатите, который обычно сопровождается циррозом. Это заболевание, наблюдающееся обычно у девочек, сопровождается гипергаммаглобулинемией и склонно к прогрессированию. Диагноз подтверждается биопсией печени, которая характеризуется перипортальной лимфоцитарной инфильтрацией, доли печени с наличием некрозов похожи на ткань, изъеденную молью.

Клиническая картина. Билиарный цирроз чаще всего связан с врожденной атрезией желчных путей и является прямым следствием обтурационной (механической) желтухи.

Более сложен генез этой формы при воспалительных процессах. Причинную роль могут играть инфекционный гепатит, а также внутриутробный или врожденный гепатит, сифилис, галактоземия, болезнь Вильсона, часто, однако, невозможно установить предшествующее заболевание, которое можно было бы связать с развитием цирроза. Очень редко

встречаются внепеченочные причины, например тромбоз печеночной вены, вызывающий цирроз (синдром Бадда—Кларка).

Клиника цирроза часто носит неопределенный характер: ребенка приводят к врачу из-за отсутствия аппетита, бледности, отставания в общем развитии. В других случаях бросается в глаза большой живот (гепатомегалия или асцит). Нередко причиной поступления в больницу является кровавая рвота у ребенка, считавшегося до того здоровым.

При *обследовании* характерно расширение вен живота, большая, плотная печень, иногда отставание в развитии (печеночный инфантилизм). Тимоловая проба часто нормальная, активность сывороточной глутамино-шавелево-уксусной трансаминазы большей частью умеренно повышена; концентрация альбумина в плазме снижена, протромбиновое время удлинено, низкая активность V фактора. Так как портальный застой распространяется на селезенку, часто обнаруживаются признаки селезеночной анемии: анемия, лейкопения и тромбозы (рис. 122).



Рис. 122. Голова медузы и пупочная грыжа при циррозе печени

Болезнь в большинстве случаев медленно, но неуклонно прогрессирует, и в терминальный период в клинической картине доминируют признаки портальной гипертензии или недостаточность функции печени.

Диагностика. Диагноз не представляет затруднений в тех случаях, когда выражен тяжелый цирроз как проявление затянувшегося инфекционного гепатита. Быстро выясняется причина, если ребенок попадает в больницу по поводу кровавой рвоты или асцита. Значительно труднее дифференцировать гепатомегалию, если она обнаруживается у лиц при их госпитализации. Увеличение печени как симптом наблюдается при многих болезнях. Наиболее частыми причинами увеличения печени являются: гепатит, цирроз, венозный застой, жировая дистрофия, гликогеноз, заболевания, протекающие с отложением липидов, лейкоз, отдельные формы анемий, рахит, опухоли. За цирроз говорит бросающаяся в глаза расширенная венозная сеть на животе, варикозное расширение вен пищевода, наблюдающееся при рентгенологическом исследовании, асцит, признаки селезеночной анемии, снижение активности факторов, принимающих участие в свертывании крови. В невыясненных случаях диагноз может подтверждаться только путем *биопсии печени*.

Лечение. Диета должна быть высококалорийной, богатой углеводами и белками, содержание жира следует несколько снизить. Может быть показано длительное применение стероидов. При асците назначается комплексное лечение, включающее применение хлоротиазиды и антагонистов альдостерона (алдактон, верошпирон). Пункций по возможности надо избегать.

Прогноз серьезный, так как на приостановление процесса болезни мало надежды. Течение болезни хроническое (за исключением неоперабельного билиарного цирроза у новорожденных), она продолжается в течение многих лет. В случае портальной гипертензии продолжительность жизни может быть удлинена благодаря наложению портокавального анастомоза.

ПОРТАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ

Данный симптомокомплекс характеризуется изменениями, наступающими в результате нарушения спленопортального кровотока. Препятствие может локализоваться внутри и вне печени. В первом случае чаще всего речь идет о циррозе печени. Причины внепеченочного повышения давления — тромбоз портальной вены, тромбофлебит или сдавление вены опухолью. Тромбоз воротной вены у новорожденных может быть следствием омфалита новорожденных и распространения тромбофлебита из селезеночной вены. В старой литературе это заболевание описывалось под названием *синдрома Банти*. Причину его искали либо в самой селезенке, либо связывали с венозным застоем в результате стеноза селезеночной вены. Считали, что застой распространяется на портальную вену только в поздних сроках, а препортальный застой ограничивается только селезеночной веной. Однако увеличение селезенки — в большинстве случаев только частичное проявление портальной гипертензии.

Клиническая картина. Как портальная гипертензия, так и стеноз селезеночной вены сопровождаются кровотечениями из варикозных узлов пищевода вследствие развития коллатеральной сети кровообращения.

Клинические симптомы следующие: селезенка увеличена; печень часто, но не всегда плотна, увеличена; расширенная венозная сеть на коже живота, иногда имеется «голова медузы»; селезеночная анемия; при эзофагоскопии или при рентгеноскопии пищевода с контрастным веществом можно обнаружить варикозные узлы в пищеводе, разрыв которых проявляется периодически повторяющимися, иногда очень сильными приступами рвоты с кровью или дегтеобразным стулом. При внутривенных или портальных нарушениях кровообращения развивается асцит.

Лечение. При острых кровотечениях обоснованы гемотрансфузии и парентеральное питание. Можно пытаться применить тампонаду пищевода специальным зондом. В крайних случаях показано наложение портотомического или спленоренального шунта. Если ребенок еще маленький, такое серьезное вмешательство лучше по возможности отсрочить. Перед операцией необходимо точно оценить состояние гемодинамики спленопортальной системы, затем после лапаротомии произвести прямое измерение давления в портальной вене. Об удалении селезенки и спленоренальном шунте речь может идти только в том случае, если исследования показывают, что стеноз селезеночной вены не слишком распространен. При повышении портального давления наложение портотомического анастомоза бок в бок наиболее эффективно.

АБСЦЕСС ПЕЧЕНИ

Абсцесс или абсцессы печени являются следствием заноса в печень стафилококковой или стрептококковой инфекции. Высокая температура, болезненность в области печени, ее увеличение, метеоризм, а при локализации в области диафрагмального нерва — одышка являются наиболее важными симптомами.

Лечение оперативное с последующим применением антибиотиков широкого спектра действия.

ОПУХОЛИ ПЕЧЕНИ

Довольно редко встречаются у детей. большей частью речь идет о метастазах злокачественных опухолей и о карциноме.

ЗАБОЛЕВАНИЯ ЖЕЛЧЕВЫВОДЯЩИХ ПУТЕЙ

Заболевания желчевыводящих путей, кроме уже обсуждавшихся врожденных атрезий, у детей встречаются довольно редко.

Холангит и холецистит

Эти заболевания могут быть связаны с наличием камней в желчном пузыре, в большинстве случаев развиваются вследствие восходящей инфекции из кишечника. Камни в желчном пузыре наблюдаются редко, их важнейшей причиной у детей служит гемолитическая анемия.

Ведущими симптомами являются локализованные боли в правом подреберье, умеренное увеличение размеров печени и ее чувствительность при пальпации. Сопутствующие признаки: несистематически возвращающаяся температура, тошнота и рвота.

Диагностика трудна, при дифференциальном диагнозе необходимо принимать во внимание боли в животе, различные колики. В сомнительных случаях необходимо провести клиническое обследование. Диагноз подтверждается цитологическим и бактериологическим исследованием желчи, извлеченной из двенадцатиперстной кишки.

Назначают антибиотики, направленные на основное заболевание.

ОСТРОЕ ВОСПАЛЕНИЕ И НЕКРОЗ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ

Воспаление поджелудочной железы в детском возрасте — явление редкое. Причиной может быть закупорка Фатерова соска аскаридами или желчными камнями; очень редко панкреатит может быть проявлением эпидемического паротита. Застойный секрет поджелудочной железы, проникая в интерстиций, вызывает кровотечения и некрозы. После перфорации капсулы подобным образом возникают некротические очаги в брюшине.

Заболевание тяжелое, протекает по типу брюшной катастрофы: рвота, сильные боли в животе, диффузная болезненность живота, напряжение мышц живота, вялость, шок, лейкоцитоз — ведущие симптомы. Характерной является высокая активность диастазы в крови и в моче.

Лечение направлено на снижение выделения трипсина или на его инактивацию. В связи с этим вместо орального питания назначают парентеральное. Хороший эффект дает применение тразилола фирмы Bayer и ингибитора трипсина — калликреина.

В тяжелых случаях показана лапаротомия.

БОЛЕЗНИ КРОВОТВОРНЫХ ОРГАНОВ

ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ

Кровотворение, эритроциты, гемоглобин. У плода и новорожденного кро-
вотворение происходит экстрамедуллярно: в печени, селезенке, лимфати-
ческих узлах и других органах. Полости всех костей, начиная со второй
половины беременности, целиком заполняет красный кроветворный кост-
ный мозг, постепенное превращение которого в желтый мозг происходит
в течение многих лет. Для того, чтобы в хорошо функционирующем кост-
ном мозгу мог происходить соответствующий эритропоэз, необходим вита-
мин В₁₂, фолиевая кислота, витамин С и нормальная деятельность щитовид-
ной железы. В регуляции образования кровяных клеток играет роль
и гуморальный фактор — эритропоэтин. Количество этого белкового
вещества, его активность при анемии и гипоксии повышается, что уско-
ряет эритропоэз. Средняя продолжительность жизни эритроцитов соста-
вляет 120 дней.

Четыре пятых части **гемоглобина** новорожденных составляет феталь-
ный гемоглобин (HbF), который в первые месяцы жизни постепенно заме-
щается гемоглобином взрослых (HbA). Отдельные виды гемоглобина отли-
чаются последовательностью аминокислот в цепи глобина, в то время
как содержащая железо группа гема у всех видов гемоглобина одинакова.
Для фетального гемоглобина — по крайней мере у определенных видов
животных — характерна высокая способность связывать O₂, что имеет
свои преимущества в период внутриутробного развития в свойственных
ему условиях некоторой гипоксии.

Для **синтеза гемоглобина** необходим белок (глобин), железо и витамин
В₆. Потребность быстро растущего организма в железе очень велика.
Железо в плазме крови связано с глобином (трансферрином), его концен-
трация у здоровых лиц составляет 80—100 мкг%. Насыщенность транс-
феррина железом отчасти определяет и размеры всасывания железа из
желудочно-кишечного тракта: при низкой насыщенности всасывание
железа, поступающего с пищей, сильно повышается, а вместе с ним повы-
шается и синтез гемоглобина. Пониженная кислотность препятствует
всасыванию железа.

Число эритроцитов и содержание гемоглобина у новорожденных высо-
кое, однако в первые три месяца эти показатели быстро снижаются, дости-
гая минимальных величин к трехмесячному возрасту. Поскольку в этом
возрасте на показатель содержания гемоглобина (11 г%) нельзя повлиять
ни диетой, ни соответствующими лекарственными препаратами, мы гово-
рим о «физиологической» анемии. Число эритроцитов и содержание гемо-
глобина вплоть до школьного возраста остаются ниже, чем у взрослых.

Лейкоциты. Для детского возраста (вплоть до периода полового созре-
вания) характерно превалирование в крови лимфоидных элементов.

За исключением первых месяцев жизни в циркулирующей крови вплоть до десятилетнего возраста высока доля лимфоцитов. У новорожденных число лейкоцитов значительно выше, чем у взрослых, более того, в грудном и раннем детском возрасте оно все еще составляет около 10 000.

Число **тромбоцитов** у детей такое же, как и у взрослых (за исключением периода новорожденности, когда оно повышено). То же касается и *ретикулоцитов*.

Важнейшие параметры, характеризующие картину крови в ходе роста ребенка, приведены в таблице 39.

Таблица 39

Изменения картины крови в процессе роста ребенка

	Возраст ребенка			
	Новорожденный	3 месяца	1 год	Школьники
Эритроциты (млн)	5-6	4,3	4,5	4,5
Гемоглобин (г%)	17-22	11	13	14,0
Ретикулоциты (‰)	20-40	5	10	10
Лейкоциты (тыс.)	15-20	10	9	8
Сегментиров. (%)	55	35	40	60
Лимфоциты (%)	30	55	53	30
Моноциты (%)	12	7	5	8
Эозинофильные и базофильные клетки (%)	3	3	2	2

Физиологические особенности, характерные для этого возраста, конечно, определяют и особый характер заболеваний органов кроветворения в развивающемся организме.

Быстрый рост и прибавление в весе в детском возрасте — особенно в грудном — требуют повышенного синтеза гемоглобина, усиленного обмена железа. Запасы железа в организме, количество гемоглобина в целом пропорциональны весу тела; если за 5 месяцев вес тела удвоится, то и количество крови (гемоглобина) также должно стать в два раза больше. Подобное положение отмечается и в отношении эритропоза. Как уже упоминалось, быстрый эритропоз осуществляется благодаря тому, что костный мозг полностью состоит из красного активного кроветворного мозга. В противоположность положению, характерному для взрослого, запасов желтого мозга, который при необходимости мог бы преобразоваться в активный красный костный мозг, у детей нет. В быстро растущем организме и при нормальных условиях происходит интенсивное кроветворение, требующее больших количеств «сырья»: железа, белков, витаминов. Отсюда понятно, что при таких условиях легко возникают анемии дефицитного характера. Поскольку же запасов костного мозга в организме нет, снова может стать активной экстрамедуллярная фетальная система кроветворения, а потому в кровь попадают молодые, незрелые клетки; печень, селезенка, лимфатические узлы увеличиваются.

АНЕМИИ

Анемия может быть вызвана многими факторами. Выделение характерных форм малокровия на основе их этиологии является основным условием успешного лечения.

Мы различаем три большие группы анемий: I. анемии, вызванные прямой потерей крови, кровотечениями; II. анемии, вызванные усиленным разрушением эритроцитов (повышенный гемолиз) и III. анемии, вызванные пониженным образованием эритроцитов.

Конечно, на практике между этими тремя видами анемии часто невозможно провести резкой границы (таблица 40).

Таблица 40

Классификация анемий

- I. Анемии, вызванные кровотечением
- II. Анемии, вызванные усиленным разрушением эритроцитов
 - A) врожденные аномалии эритроцитов
 1. семейный сфероцитоз (гемолитическая желтуха)
 2. серповидноклеточная анемия
 3. талассемия
 4. анемия, вызванная недостатком глюкозо-6-фосфат-дегидрогеназы
 - B) гемолитические анемии, на почве иммунных реакций
 1. приобретенная гемолитическая анемия
 2. трансфузионные реакции
 3. гемолитическая болезнь новорожденных
 - B) «токсические» гемолитические анемии, вызванные инфекциями, ядами
- III. Анемии, вызванные пониженным эритропоэзом, синтезом гемоглобина
 - A) анемии, вызванные угнетением функции костного мозга
 1. врожденные гипопластические, апластические анемии
 2. приобретенные поражения костного мозга (панмиелофтиз), вызванные инфекциями, ядами, клеточной метаплазией, воздействием радиоактивных лучей
 - B) анемии, вызванные недостатком гемопоэтических факторов
 1. железodefицитная анемия
 2. анемии, вызванные дефицитом витамина В₁₂ или фолиевой кислоты.

ОБЩИЕ СИМПТОМЫ МАЛОКРОВИЯ

Примерно у одной трети всех детей грудного и раннего детского возраста, поступающих в стационары, обнаруживается малокровие. Причиной такой частоты анемий являются отчасти частота инфекций, дефицитных состояний и аномалий развития, отчасти же физиологические особенности растущего организма.

Общим симптомом любой анемии, не зависящим от ее этиологии, является утомляемость, слабость, бледность кожи и слизистых оболочек. Однако бледность лица может оказаться обманчивой; более надежный признак — «прозрачность» ушных раковин. Наиболее тяжелые симптомы *анемической гипоксии* — кислородный голод, тахикардия, отечность — становятся явными лишь при быстро развивающихся тяжелых анемиях. В противоположность этому к постепенно развивающемуся тяжелому малокровию организм, как правило, прекрасно приспосабливается. При

хроническом малокровии — по крайней мере, в состоянии покоя — общее состояние больного удовлетворительно, даже когда количество гемоглобина понижено в 4—5 раз. При тяжелых анемиях часто отмечаются систолические сердечные шумы. Симптомы геморрагического шока отмечаются только после больших потерь крови в результате кровотечений.

При *гемолитических анемиях*, вызванных усиленным разрушением эритроцитов, наряду с низким числом красных кровяных телец и низким содержанием гемоглобина, обнаруживаются и *продукты деструкции эритроцитов*: содержание железа в плазме и билирубина в сыворотке крови (дающего непрямую реакцию) высокое; отмечается уробилинурия и уробилиногенурия, повышенное количество уробилина, выделяемого с калом и мочой. Поскольку эритроциты с укороченной продолжительностью жизни гибнут в селезенке, то и селезенка увеличена.

Другую группу составляют противостоящие малокровию *симптомы регенерации*: костный мозг, как правило, гиперактивен, число ретикулоцитов в крови высокое, могут обнаруживаться и молодые лейкоциты. Хронически повышенная функция костного мозга может привести к изменениям в костях: костномозговые полости расширяются, более широкими могут стать и кости черепа.

При анемиях, вызванных *пониженным эритропоэзом*, продуктов деструкции гемоглобина нет, нет также желтухи и уробилинурии. В случае гипофункции костного мозга чаще всего обнаруживается неактивность мозга и низкое число ретикулоцитов в крови, при железодефицитной анемии понижено содержание железа в плазме крови. Анемии, возникшие в результате дефицита витамина В₁₂ или фолиевой кислоты, носят гиперхромный макроцитарный характер. Кроме описанных общих симптомов для отдельных типов малокровия характерны и своеобразные изменения, соответствующие этиологии, например, обнаруживаются сфероциты, серповидные клетки и пр. Таблица 41 позволяет различать отдельные типы малокровия.

Таблица 41

Характеристика отдельных типов малокровия

Тип анемии	Размеры эритроцитов	Цветной показатель	Железо плазмы	Уробилин в желчи	Признаки регенерации	Активность костного мозга
Гемолитическая анемия	неправильной формы	—	↑	↑	↑↑	↑↑
Апластическая анемия	—	—	—	—	↑↑	↑↑
Железодефицитная анемия	↓	↓	↓	—	—	—
Анемия в результате дефицита витамина В ₁₂ или фолиевой кислоты	↑	↑	—	—	—	↓

↓ : понижено

↑ : повышено

АНЕМИИ, ВЫЗВАННЫЕ ПОТЕРЕЙ КРОВИ (КРОВОТЕЧЕНИЕМ)

Острая потеря крови нередко бывает у новорожденных, следует указать хотя бы на мелаена neonatorum, легочные и пупочные кровотечения (см. стр. 126). Особой, редкой формой потери крови является фето-плацентарная, а у однояйцевых близнецов - фето-фетальная трансфузия (см. стр. 131). В детском возрасте - независимо от травм - тяжелые потери крови могут отмечаться при носовых кровотечениях, варикозных изменениях пищевода, язвах желудка и кишечника, геморрагических диатезах и особенно при гемофилии.

При тяжелых острых кровотечениях доминируют симптомы **постгеморрагического шока**: понижение кровяного давления, учащенный, легко сдвигаемый пульс, слабость, беспокойство. За менее острой потерей крови следует сначала нормохромная, а позже гипохромная анемия. Через несколько дней отмечаются симптомы регенерации (картина крови, костный мозг): повышается число ретикулоцитов и доля незрелых лейкоцитов.

Хронические кровотечения могут вызываться варикозными изменениями пищевода, язвами желудка и кишечника, гельминтозами, язвенными колитами, гемосидерозом и отдельными заболеваниями мочеполовой системы.

Развивается гипохромная анемия, *клинически* схожая с железodefицитной.

Лечение. При тяжелых острых потерях крови жизненно важным средством является переливание крови. При хронических кровотечениях необходимо выяснить и устранить их причину и прибегнуть к терапии препаратами железа.

ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ, ВЫЗВАННЫЕ УСИЛЕННЫМ РАЗРУШЕНИЕМ КРАСНЫХ ЭЛЕМЕНТОВ КРОВИ

Анемии, вызванные врожденными аномалиями эритроцитов

Семейный сфероцитоз (*врожденная гемолитическая желтуха*): Врожденный дефект выражается гемолитической анемией, вызванной усиленной гибелью шаровидных эритроцитов с понижением резистентности к гипотоническим растворам поваренной соли, желтухой, увеличением селезенки, симптомами регенерации.

Патогенез. Речь идет о дефекте мембран эритроцитов, в связи с которым клетка при повышенной нагрузке и застое быстрее разрушается. Заболевание носит семейный характер и наследуется доминантно. У некоторых братьев и сестер и их детей отмечается анемия, желтуха, желчные камни, сфероцитоз и понижение резистентности эритроцитов к гипотоническим растворам поваренной соли. Селезенка сама по себе не поражена, но красные элементы крови с пониженной сопротивляемостью быстрее разрушаются в селезенке, продолжительность жизни эритроцитов снижается до 7-10 дней (вместо 120 дней в норме).

Клиническая картина. В редких случаях симптомы болезни обнаруживаются уже у новорожденных, чаще же - в детском возрасте. Анемия,

как правило, слабая, ибо усиленное разрушение клеток крови уравновешивается повышенной их регенерацией. Нормохромная анемия, возникшая в результате усиленного разрушения клеток крови, сопровождается повышением содержания билирубина, уробилин- и уробилиногенурией, стул темный.

Число ретикулоцитов высокое, выраженный характер имеет и полихромазия клеток крови. Селезенка увеличена.

Такое состояние может наблюдаться много месяцев, лет и даже не диагностироваться, но нередко наблюдаются острые кризы с тяжелыми симптомами. Часто именно в период такого криза больной впервые и попадает к врачу. Криз во многих случаях вызывается какой-либо банальной инфекцией, в связи с которой у лихорадящего больного в течение нескольких дней развивается острое малокровие и желтуха. Иногда анемия становится опасной для жизни, отмечаются и конвульсии. Часто речь идет об апластических кризах, большую роль в их возникновении играет острое нарушение до того усиленной функции костного мозга: гемолиз продолжается и даже усиливается, а регенерация заторможена. В течение 10—14 дней, как правило, спонтанно наступает резкая перемена в течении болезни, в крови внезапно увеличивается число ретикулоцитов, желтуха постепенно исчезает.

Течение болезни. Болезнь носит периодический характер: тяжесть ее определяется частотой и остротой кризов. В тяжелых случаях рост и развитие замедляются, часты интеркуррентные инфекции, в результате повышенной продукции билирубина могут образовываться и желчные камни.

Диагноз. При распознавании болезни опорой служит ее семейный характер, перечисленные клинические симптомы, а также выявление изменений формы и величины эритроцитов (сфероцитоза и пониженной осмотической резистентности). Гемолиз начинается уже при концентрации раствора поваренной соли, равной 0,6—0,8% вместо 0,45% при нормальной стойкости. Следует, однако, заметить, что как сфероцитоз, так и пониженная осмотическая резистентность могут наблюдаться и при приобретенных гемолитических анемиях.

Лечение. При кризах, сопровождающихся острым малокровием, показаны переливания крови. Крайним средством служит удаление селезенки. При частых кризах операцию не следует откладывать. Мнения врачей относительно обоснованности спленэктомии в легких случаях болезни расходятся. Дело в том, что удаление селезенки может повлечь за собой тромбоз, кроме того, с удалением этого органа в раннем возрасте может осложниться и течение различных инфекционных болезней. Спленэктомия должна быть проведена в бескризисный период болезни. После операции отмечается резкое повышение числа эритроцитов и лейкоцитов. В послеоперационный период большое значение имеет контроль числа кровяных пластинок: при величинах около 1 млн из-за угрозы тромбоза показано лечение антикоагулянтами.

Серповидноклеточная анемия (drepanоцитоз). Встречающаяся только у негров, рецессивно наследуемая гемолитическая анемия, сопровождающаяся неправильным синтезом гемоглобина. Болезнь представляет собою гемоглинопатию, одна из аминокислот в цепи глобина — глютамин — замещается валином. Такой необычный редуцированный S-гемоглобин вызывает серповидность эритроцитов. Продолжитель-

ность жизни этих серповидных клеток значительно укорочена, возникает гемолитическая анемия. Эритроциты имеют свойство склеиваться, что может привести к тромбозу. Дети отстают в развитии, отмечается выраженное увеличение селезенки и печени, изменения в костном мозгу. Болезнь носит очень тяжелый характер, дети с ней обычно не доживают до взрослого возраста. Они погибают от апластических гемолитических кризов, тромбоза, инфекций.

Лечение симптоматическое.

Талассемия (средиземноморская анемия). Рецессивно наследуемое заболевание, обычно наблюдающееся у народов, живущих в средиземноморских странах. Характерно недостаточное образование «взрослого» гемоглобина A_1 . Вместо него образуются HbF и HbA_2 , которые практически не встречаются в эритроцитах взрослых. Эти эритроциты гемолизуются, продолжительность их жизни резко сокращается. Более легкая форма — малая талассемия — считается гетерозиготной, а более тяжелая — большая талассемия, анемия Кули — гомозиготной; это тяжелая гемолитическая анемия, проявляющаяся в грудном возрасте и сопровождающаяся увеличением селезенки и печени. Особым симптомом болезни является утолщение костей черепа. Рентгенограмма совсем необычна: костные балки (спинкулы) уплотненных костей черепа располагаются в виде щетки, щетинки.

Лечение симптоматическое; дети редко доживают до взрослого возраста.

Гемолитическая анемия, вызванная пониженной активностью глюкозо-6-фосфат-дегидрогеназы (G-6-PD). Эта наследственная энзимопатия имеет большое клиническое значение в основном в Греции, Италии, а также в странах Африки. По данным массовых контрольных исследований (скрининг), это заболевание встречается в Венгрии чрезвычайно редко. Дефект энзима вызывает нарушение обмена глутатиона в эритроцитах. Такие эритроциты при вредных внешних воздействиях на организм (даже если это воздействие оказывают нетоксические факторы) легко гемолизуются. Среди вредных внешних воздействий могут фигурировать сульфонамиды, синтетический витамин К, примахин и др. В таких случаях развивается гемолитическая анемия; гемолиз иногда настолько усилен и массивен, что сопровождается гемоглобинурией.

Кроме этого вида описаны и гемолитические анемии, вызванные некоторыми другими редкими врожденными дефектами энзимов.

Гемолитические анемии, вызванные иммунными реакциями

Анемия, вызванная иммунными антителами (анемия Ледерера—Брилля). При этом заболевании гемолиз и гемолитическая анемия вызываются агглютининами, циркулирующими в крови. Проба Кумбса, как правило, положительна. В части случаев болезнь носит идиопатический характер, в части же фигурирует вирусная инфекция. Болезнь начинается высокой температурой, быстро развивается нормохромная гемолитическая анемия, желтуха, возможно, и гемоглобинемия. Как правило, костный мозг активен, но встречаются случаи и угнетения его функции.

Лечение стероидами и переливаниями отмытых эритроцитов в большинстве случаев дает хорошие результаты; при тяжелом, затяжном течении болезни прибегают и к спленэктомии.

Анемия, вызванная трансфузионными реакциями (анемия после переливания крови). Эти реакции обычно сопровождаются острым гемолизом и гемоглобинурией; решающее значение имеют возможные острые поражения почек.

Гемолитическая болезнь новорожденных подробно описана в главе по неонатологии.

Токсические гемолитические анемии

Тяжелые *инфекции* — особенно токсины *E. coli* и *Streptococcus haemolyticus*, а также и другие гноеродные бактерии — могут вызывать острую гемолитическую анемию с желтухой, уробилинурией, увеличением селезенки и печени, а иногда и гемоглобинурией. Анемия носит нормохромный характер и может быть очень острой. В крови обнаруживаются молодые эритроциты и лейкоциты.

Особое место занимает малярия; внутриклеточно располагающийся плазмодий сам вызывает распад эритроцитов.

Острые гемолитические анемии могут вызываться и такими *токсическими* и *химическими* веществами, как змеиный яд, производные бензола и фенола.

АПЛАСТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ, ВЫЗВАННЫЕ ГИПОФУНКЦИЕЙ КОСТНОГО МОЗГА

Врожденные гипопластические, апластические анемии

Врожденная гипопластическая анемия (*erythrogenesis imperfecta*, анемия Блэкфана--Даймонда). Редкая врожденная болезнь, симптомы которой проявляются в первые месяцы жизни; причина заболевания неизвестна. *Нарушена только эритропоэтическая функция костного мозга.* Характерна прогрессирующая нормохромная анемия с низким числом ретикулоцитов, нормальной картиной белой крови, нормальным числом тромбоцитов. Симптомы регенерации и гемолиза не отмечается, селезенка не увеличена. В костном мозгу обнаруживаются признаки острого дефицита молодых эритроидных форм, созревание эритроцитов останавливается в стадии нормобластов; резко понижено число ретикулоцитов, образование лейкоцитов нормальное. Успешным может быть рано начатое лечение преднизолоном, в настоящее время пытаются применять иммуносупрессивную терапию. Анемия имеет тяжелый затяжной характер, а потому преобладающей части больных детей можно сохранить жизнь лишь переливаниями крови. Однако частые трансфузии сопровождаются опасностью развития гемосидероза. Прогноз — если лечение стероидами безрезультатно — плохой.

Врожденная апластическая анемия (*семейная панмиелопатия, анемия Фанкоци*). Редкое заболевание, иногда семейного характера. Причина болезни неизвестна. Возможно роль генетических факторов, но и она не изучена. В отличие от врожденной гипопластической анемии, которая сопровождается нарушением эритропоэза, для *панмиелопатии* характерны тяжелые расстройства образования эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов в костном мозгу. Характерны тяжелая апластическая анемия, возможно, кровотечения, склонность к инфекции. Частым симптомом являются гиперпигментация и множественные аномалии развития. Часто отмечается отсутствие лучевой кости или большого пальца рук, аномалии развития органов мочеполовой системы, отставание в умственном развитии. Как правило, симптомы заболевания появляются в школьном возрасте.

Лечение. Цель терапии состоит в том, чтобы переливаниями крови достигнуть хотя бы 6 г% гемоглобина в крови. Если количество гемоглобина выше, то из-за опасности развития гемосидероза переливания крови не проводятся. Назначение стероидов позволяет реже проводить трансфузии. Сохранять жизнь больным обычно удается в течение 2—5 лет.

Приобретенная апластическая анемия (панмиелофтиз)

Тяжелые *инфекции*, различные *яды*, химические вещества, *лекарственные препараты* (сульфонамиды, хлорамфеникол, производные гидантоина), облучения могут вызвать диффузное повреждение всех функций костного мозга, особенно в раннем грудном возрасте. Поражения, сопровождающиеся побочными симптомами, могут вызывать и такие болезни, как лейкоемия, лимфогрануломатоз, болезнь Гоше, при которых *патологические клетки* вытесняют нормальные кровяные клетки из костного мозга.

Костный мозг беден клетками, состоит из жировой, неактивной ткани или — в случае злокачественных болезней — из вторгшихся сюда патологических клеток, нормальные же клетки отсутствуют. Симптомы гибели костного мозга отражены и в *картине крови*: наблюдается гранулоцитопения, тромбоцитопения, анемия, полностью отсутствуют признаки регенерации.

Клиническая картина очень тяжелая. Основными симптомами, сопровождающими гранулоцитопению, тромбоцитопению и анемию, являются инфекции, кровотечения, бледность, утомляемость, вялость больного. Болезнь может начинаться медленно, постепенно, однако нередко она начинается инфекцией полости рта и горла, сопровождающейся высокой

температурой, или же кровотечениями. Течение затяжное, болезнь носит хронический характер. Переливаниями крови и лечением инфекций часто можно достигнуть лишь преходящих результатов. Смертность, которая, конечно, зависит и от этиологии, очень высока — около 50%.

Диагноз. Прежде всего следует исключить лейкомию, которая нередко начинается симптомами, характерными для клинической картины панмиелофтиза. Следует иметь в виду и возможность острого криза при гемолитической анемии, сопровождающегося гипофункцией костного мозга. Однако гипофункция эта носит преходящий характер, обнаруживаются характерные по форме эритроциты с пониженной осмотической резистентностью. Гипофункция костного мозга встречается и при различных клинических картинах, сопровождающихся спленоmegалией, например, при синдроме Банти, и может вызывать анемию, гранулоцитопению, реже — даже и тромбоцитопению. Однако при гиперсплении костный мозг богат клетками.

Лечение симптоматическое, по мере необходимости показаны переливания крови, а также антибиотики для борьбы с инфекцией.

АНЕМИИ, ВЫЗВАННЫЕ НЕДОСТАТКОМ ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ ФАКТОРОВ

Железодефицитная анемия

Наиболее частая форма малокровия. Конечной причиной его является дефицит железа, необходимого для синтеза гемоглобина. В развитии дефицита железа могут играть роль многие факторы. Он зависит от потребностей организма, с одной стороны, и от запасов железа в организме, от количества введенного, вернее всасываемого железа и от возможных потерь железа, с другой. В грудном возрасте, в первое полугодие жизни, когда отмечается быстрая прибавка в весе и, следовательно, усиленный расход запасов железа, сформировавшихся в период внутриутробного развития, возникает предрасположенность к анемии. Депо железа у преждевременно рожденных детей и у близнецов меньше, а темп роста очень высок, рано проявляется несоответствие между запросами организма и запасами железа. Следует заметить, что с точки зрения поступления железа, которое способно всасываться, материнское молоко — далеко не идеальный вид питания, а у анемичных матерей тем более. Отсюда вывод, что запоздалое введение смешанного вскармливания может привести к анемии, особенно у недоношенных детей, у близнецов и у детей малокровных матерей.

Алиментарная анемия при вскармливании коровьим молоком наблюдается очень часто, причина ее состоит не только в том, что коровье молоко бедно железом, но и в том, что оно богато казеином, который связывает большее количество соляной кислоты в желудке; щелочной становится и среда в кишечнике, и все это снижает всасываемость соединений железа. Неблагоприятное воздействие оказывает и чрезмерное кормление мучными продуктами.

Одной из наиболее частых причин железодефицитной анемии является *инфекция*, которая может вызывать малокровие различными путями. С потерей аппетита сокращается поступление железа с пищей, из-за инфек-

ции снижается его всасывание и деятельность костного мозга. Инкорпорация железа и железосвязывающая способность плазмы понижена, железо быстро исчезает из кровеносного русла, содержание его в сыворотке низкое. При *стеаторрее* и *мальабсорбции* также часто наблюдается железodefицитная анемия. Хронические кровотечения, вызываемые *кишечным гельминтозом* или иными причинами, также часто приводят к анемии в результате постоянной потери железа.

Клиническая картина характерна, *диагноз* не представляет трудности. Кожа и слизистые бледны, ребенок быстро утомляется, раздражителен, неактивен, отмечается потеря аппетита и, возможно, даже анемические сердечные шумы.

Характерна гипохромная, микроцитарная анемия. Клетки крови маленькие, бедны гемоглобином, обнаруживается анизо- и пойкилоцитоз. Цветной показатель снижается: снижение числа эритроцитов менее значительно, чем содержания в них гемоглобина. Число ретикулоцитов и содержание железа в сыворотке низкое. Костный мозг без отклонений, иногда даже отмечается его гиперплазия.

Необходимость *профилактики* обуславливается самим патогенезом заболевания. Рано следует начать давать фрукты, а позже и овощи. Недоношенным детям с двухмесячного возраста мы даем железо, а иногда проводим и переливания крови. И в детском возрасте необходимо следить за диетой, за тем, чтобы ребенок получал нужное количество овощей и фруктов. Следует вести энергичную борьбу с инфекциями.

Лечение. Наряду с упорядочиванием диеты нужно ежедневно в течение 4—6 недель давать по 50—150 мг железа. Дневная доза делится на 3 части, железо дается в промежутках между кормлениями, так как отдельные элементы пищи могут препятствовать его всасыванию. Хорошим венгерским препаратом железа является драже «Ферроплекс». При лечении железом уже через неделю отмечается быстрое увеличение числа ретикулоцитов и содержания гемоглобина. Прибегать к переливаниям крови приходится редко, но если они необходимы, то проводить их нужно осторожно, вводить кровь повторными малыми дозами, имея в виду повышенную чувствительность анемичного миокарда. Внутримышечно препараты железа вводятся при более серьезных расстройствах всасывания и недоношенным детям (например, препарат йектофер).

Анемии, вызванные дефицитом витамина В₁₂

или фолиевой кислоты

Мегалобластические гиперхромные анемии

Синтез нуклеиновой кислоты, необходимой для эритропоэза в костном мозгу, тормозится недостатком витамина В₁₂ или фолиевой кислоты. В случае дефицита этих витаминов развиваются анемии пернициозного типа, мегалобластические анемии. Тяжелое малокровие сопровождается грануло- и тромбоцитопенией различной степени. Названные заболевания редко отмечаются в детском возрасте. Ниже приводятся те типы анемий этой группы, с которыми все-таки можно встретиться.

Ювенильная пернициозная анемия. Обычно носит семейный характер. Очевидно, речь идет о генетически детерминированном врожденном дефиците т. н. «intrinsic factor», необходимого для всасывания витамина В₁₂. Очень редкое заболевание.

Клинически отмечаются общие симптомы острого малокровия. В отличие от пернициозной анемии взрослых, особенно у маленьких детей, отсутствует ахлоргидрия, рефрактерная к гистамину, и некроз слизистой желудка. Глоссит обычно выявляется.

Анемия очень тяжелая, гиперхромная, макроцитарная. В картине белой крови отмечается сдвиг вправо, число гранулоцитов и ретикулоцитов понижено, тромбоцитопения умеренная. В костном мозгу кровотообразование носит мегалобластический характер.

Лечение. 5—15 мкг витамина В₁₂ через день в течение трех недель, затем подкрепляющие дозы В₁₂.

Макроцитарная анемия, вызванная недостатком фолиевой кислоты. Макроцитарная анемия, присоединяющаяся к основной болезни при запущенной целиакии, фиброзе поджелудочной железы, резекции значительной части тонкого кишечника. Хороших результатов можно достигнуть пероральной дозой *фолиевой кислоты*. Курс лечения продолжается 2—4 недели, ежедневная доза — 5—20 мг. Макроцитарная анемия может развиваться и после применения антагонистов фолиевой кислоты в лечебных целях.

Алиментарная анемия на почве употребления козьего молока. Козье молоко бедно факторами, необходимыми для кровотообразования, и прежде всего фолиевой кислотой. У некоторых грудных детей, вскармливавшихся исключительно козьим молоком, развивается макроцитарная анемия, легко поддающаяся лечению фолиевой кислотой.

МЕТГЕМОГЛОБИНЕМИЯ

Способность гемоглобина связывать и транспортировать кислород связана с железом группы гема. Окисленные молекулы, содержащей двухвалентное железо, в ферригемоглобин, метгемоглобин приводит к тому, что кровь становится неспособной поглощать кислород. Последствиями являются, с одной стороны, цианоз, хорошо видимый из-за «шоколадного цвета» метгемоглобина, а с другой стороны — гипоксия, как при остром малокровии, ибо часть гемоглобина потеряла активность, не транспортирует кислород.

Этиология. По этиологии метгемоглобинемия может быть 1. наследственной, врожденной; 2. приобретенной.

Врожденная форма очень редка. Известны два типа ее. Один — эрнзимопатия, нарушения обмена веществ в эритроцитах; в крови отсутствует энзим, редуцирующий метгемоглобин. Второй тип — доминантно наследуемая гемоглобинопатия. Синтезируется т. н. «М»-гемоглобин, который стабилизирует и без того постоянно образующийся физиологическим путем в небольших количествах метгемоглобин, который, накапливаясь, может достигать высокой концентрации.

Приобретенная метгемоглобинемия встречается гораздо чаще, а потому имеет неизмеримо большее значение. Отравление, сопровождающееся метгемоглобинемией, могут вызвать анилиновые краски, хлорат калия, нитраты. *В Венгрии часты случаи метгемоглобинемии, вызванной колодезной водой, содержащей нитрат.* В деревнях вода колодцев, вырытых вблизи от навозных куч, хлевов, уборных, часто содержит нитрат в весьма высокой концентрации. У искусственно вскармливаемых грудных детей нитрат воды, используемой для разбавления молока или молочного порошка, под действием кишечных бактерий превращается в нитрит; под действием же пнитрита образуется метгемоглобин.

Клиническая картина очень характерна. У искусственно вскармливаемых, часто диспептических грудных детей (обычно живущих в деревнях) неожиданно появляется резко выраженный цианоз. Другие клинические симптомы выражены далеко не так резко. И это отличие уже само по себе наталкивает на мысль о возможности метгемоглобинемии. При более тщательном обследовании ребенка отмечается сероватый, а не голубоватый оттенок кожи. Диагностически важно, что не обнаруживается никакой болезни, которая могла бы вызвать цианоз (врожденный порок

сердца, пневмония, олигемический шок). Быстрый успех лечения, спектроскопическое выявление метгемоглобина, а также установление высокой концентрации нитрата в колодезной воде, используемой для разведения молока, также помогают точно поставить диагноз.

Лечение следует начинать при малейшем подозрении на метгемоглобинемию, не ожидая результатов лабораторных и др. анализов. Превращение одной пятой всего гемоглобина в метгемоглобин вызывает хорошо видимый цианоз без иных симптомов; если же это количество выше 50%, появляются симптомы гипоксии, тахикардия, слабость, ацидоз, одышка и, наконец, расстройства сознания. Внутривенно введенная метиленовая синька (0,1—0,2 мл 1% раствора на кг веса тела) уже через полчаса ликвидирует цианоз. Подобное действие оказывает и внутривенная, а в легких случаях — пероральная доза аскорбиновой кислоты.

Чтобы избежать рецидивов, необходимо вместо использовавшейся до тех пор воды добиться использования такой воды из артезианского или другого колодца, которая, по данным химического анализа, пригодна для этого.

Если же мы имеем дело с врожденной метгемоглобинемией, показано постоянное введение высоких доз аскорбиновой кислоты.

ЛЕЙКОЗЫ

Лейкоз характеризуется злокачественной опухолевидной пролиферацией незрелых предшественников лейкоцитов. Болезнь эта — явление нередкое. По данным венгерских и зарубежных исследователей, она наблюдается почти в половине всех случаев злокачественных опухолевых заболеваний у детей. Поскольку лейкоз в большинстве случаев смертелен, он является одной из значительнейших причин детской смертности.

Этиология. Попытки выяснить этиологию лейкоза у человека пока не увенчались успехом, хотя уже доказана вирусная природа его у грызунов. Отдельные авторы считают болезнь исключительно лишь онкогенно-вирусной инфекцией, другие же придают значение физическим, химическим воздействиям и вирусной инфекции.

Этиология заболевания не выяснена, однако известно, что приобретенные или наследственные цитогенетические факторы вызывают предрасположенность к лейкозу. Это подтверждают следующие данные: в среднем на 20 000 населения приходится 1 случай лейкоза (соотношение 1 : 20 000), но в отдельных популяциях это соотношение значительно изменяется. Чаще встречается лейкоз и у детей с болезнью Дауна. На роль наследственного фактора указывает то, что у однояйцевых близнецов лейкоз отмечается чаще, чем у двухяйцевых. О роли же внешних факторов свидетельствует тот факт, что на территории Хиросимы, где был совершен взрыв атомной бомбы, в радиусе 1 км вышеуказанное соотношение составляет 1 : 60, то есть в течение 12 лет после взрыва каждый 60-й человек из переживших катастрофу заболел лейкозом. Новейшие данные дают основу полагать, что это соотношение станет еще хуже. Еще один интересный фактор: среди больных полицитемией, леченных облучением, это соотношение равно 1 : 6, то есть в течение 10—15 лет у каждого шестого больного полицитемией развился лейкоз.

Патология. Несомненна полная аналогия со злокачественными процессами: при *патоанатомическом* исследовании обнаруживается разрастание клеток в костном мозгу, селезенке, печени, лимфатических узлах,

почках, и — если благодаря современному лечению удалось значительно продлить жизнь больного, — то и в мозговых оболочках. Лейкозная метастазия костного мозга вызывает изменения, определяющие судьбу больного: анемию, гранулоцито- и тромбоцитопению. А потому при заболевании существенными симптомами являются признаки тяжелой анемии, инфекции септического характера и кровотечения.

Клиническая картина. *Классификация различных форм лейкоза* может быть проведена на основании продолжительности болезни (острая и хроническая формы) и вида патологически разрастающихся клеток (миелоидная, лимфоидная и очень редкая моноцитарная и эозинофильная формы лейкоза). Соотношение отдельных типов, на основании сводных данных по Венгрии за 1971 год, приведено в таблице 42.

Таблица 42
Соотношение отдельных форм лейкоза

	% случаев
Острый лимфоидный лейкоз (паралейкобластный лейкоз)	70
Острый миелоидный лейкоз	26
Миело-моноцитарный лейкоз	2
Хронический миелоидный лейкоз	2
Хронический лимфоидный лейкоз	0

Как видно из таблицы, в детском возрасте доминируют острые формы. Самой частой является острая лимфоидная (паралейкобластная) форма лейкоза, относительно редкой — хроническая миелоидная форма, а хроническая лимфоидная форма в детском возрасте вообще не встречается. Эта классификация важна с точки зрения не только общей патологии, но и практической терапии и прогноза.



Рис. 123. Увеличение лимфатических желез при остром лейкобластном лейкозе

При современных методах лечения у 15–20% больных острым лимфоидным лейкозом можно достигнуть отсутствия рецидивов в течение 5 лет и даже ждать окончательного излечения, в то время как больные острым миелоидным лейкозом больше года не живут. Естественно, что отличаются и методы лечения острых и хронических форм.

Симптомы болезни. Часто болезнь начинается очень бурно, опасными симптомами — высокой температурой, септическими инфекционными заболеваниями горла, кровотечениями, стремительно нарастающей бледностью и плохим общим самочувствием. Иногда же признаки малокровия развиваются медленнее, к ним также могут присоединяться боли в костях, а затем инфекции, лихорадка и кровотечения.

При обследовании — кроме симптомов малокровия — обнаруживается увеличение селезенки, иногда печени и часто, но далеко не всегда, — увеличение лимфатических узлов или микрополиадения (рис. 123).

Течение болезни. В нелеченных случаях состояние ребенка быстро становится тяжелым, возникают кровотечения, развиваются септические очаги инфекции в горле и полости рта, обусловленные агранулоцитозом. Анемия очень острая и сопровождается одышкой, тахикардией, вялостью. Опухолевидные разрастания клеток вызывают выраженные местные изменения. Резко увеличенные околоушные и подчелюстные железы сильно изменяют внешний облик ребенка (синдром Микулица). Кожные инфильтраты обнаруживаются и в других областях тела. Инфильтраты трубчатых костей вызывают разрыхления костной ткани, которые выявляются и рентгенологически. Непосредственными причинами смерти являются сепсис, кровотечения, анемическая гипоксия, часто одновременно все эти симптомы (рис. 124).

Современные методы лечения дают возможность добиться стойкой ремиссии у все большего числа больных лимфоидным (паралейкобластным) лейкозом. Однако все еще часты случаи длительных ремиссий, пробуждающих надежду на полное выздоровление, а у специалистов — и сомнения в правильности диагноза. К сожалению, часто надежды оказываются напрасными, за длительными ремиссиями следуют тяжелые рецидивы. Наряду с классическими начальными симптомами нередко наблюдаются лейкозная инфильтрация яичек и имеющие решающее значение менингеальные симптомы, явления со стороны головного мозга: головные боли, рвота, паралич мозгового нерва, судороги. В ликворе обнаруживаются лейкозные клетки.

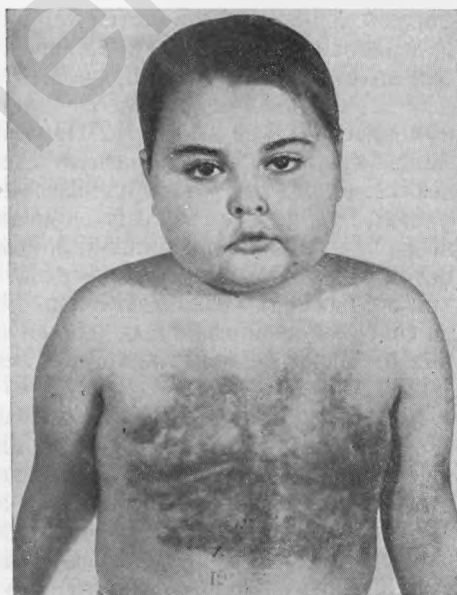


Рис. 124. Распространенные гемангиомы при остром лейкобластном лейкозе

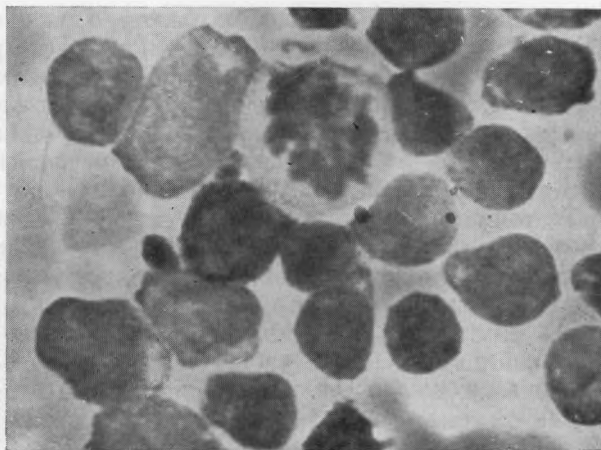


Рис. 125. Картина костного мозга при остром лейкобластном лейкозе

Видны исключительно лишь атипичные, крупные, одноядерные клетки неправильной формы с узкой протоплазмой и рыхлой ядерной структурой; в центре поля зрения делящаяся клетка

Диагноз. Клинические симптомы иногда могут ввести врача в заблуждение. Может возникнуть подозрение на инфекционное заболевание, ревматизм, некоторые виды малокровия и геморрагических диатезов. Картина крови почти всегда характерна, но точный диагноз с полной ответственностью можно поставить лишь на основе исследования *пунктата костного мозга*, при необходимости даже повторного.

Картина крови. Число белых элементов крови у детей часто понижено и может или оставаться таким на всем протяжении болезни или неожиданно резко повышаться. В меньшей части случаев обнаруживается очень высокое число лейкоцитов. Доминирующей, а часто единственной формой лейкоцитов является паралайкобласт — незрелая, патологически измененная форма клетки, миелоидный или лимфоидный характер которой во многих случаях определить совсем не просто. В большинстве острых случаев речь идет о лимфобластах, реже — о предшественниках гранулоцитов — миелобластах. Паралайкобласт обычно представляет собой маленькую лимфоцитообразную клетку, с большим ядром, заполняющим всю ее. Иногда же это крупные клетки с втянутым ядром неправильной формы. Характерен «hiatus leukaemicus» — отсутствие перехода между незрелыми и малочисленными зрелыми формами. Число зрелых гранулоцитов резко понижено, очень низко и число тромбоцитов. Обычно нормохромная анемия принимает очень тяжелую форму. В костном мозгу почти совсем нет нормальных элементов, их вытесняют патологические паралайкобласты, монотонность клеток является типичным признаком (рис. 125).

Картина крови у детей из-за возможных и нередких лимфоцитарных, моноцитарных и даже лейкомоидных реакций может причинять временные затруднения с точки зрения диагностики. Трудно бывает отдифференцировать лейкоз от апластической анемии.

Лечение и прогноз. Целью лечения должно бы быть достижение того, чтобы в организме не осталось ни одной лейкозной клетки. В наши дни наиболее эффективна химиотерапия, хорошие результаты обещает и иммунотерапия, но она еще не разработана. Средства, применяемые в настоящее время для лечения лейкоза, могут быть разделены на две груп-

пы. Препаратами первой группы в большинстве случаев можно достигнуть ремиссии, но для поддержания бессимптомного состояния, для достижения полного выздоровления необходимы препараты второй группы.

В первую группу входят:
преднизолон ($100 \text{ мг/м}^2/24 \text{ часа}$);
винкристин ($1,5 \text{ мг/м}^2/1 \text{ раз в неделю внутривенно}$);
рубидомицин или дауномицин ($20 \text{ мг/м}^2/1-2 \text{ раза в неделю внутривенно}$);
цитозин-арабинозид ($2 \times 50 \text{ мг/м}^2/24 \text{ часа в первые 4-5 дней недели}$);
аспарагиназа ($10\,000 \text{ ед/м}^2/24 \text{ часа внутривенно}$).

Ко второй группе относятся:
метотрексат (аметоптерин) ($2 \times 30 \text{ мг/м}^2 \text{ в неделю внутрь или внутримышечно}$);
леупирин; циклофосфамид.

При остром лимфоидном лейкозе назначается преднизолон, винкристин, аспарагиназа, возможно, в комбинации с рубидомицином. После наступления ремиссии проводится поддерживающее лечение леупирином. При лечении острого миелоидного лейкоза к наилучшим результатам приводит дача цитозин-арабинозида, леупирина и рубидомицина, при лейкопении — в комбинации с преднизолоном. В целях предупреждения рецидивов этот интенсивный курс лечения повторяется каждые два месяца в течение одной-двух недель. При высоком числе лейкоцитов быстрая гибель этих клеток может привести к гиперурикемии, предупредить появление которой можно дачей аллопуринола ($400 \text{ мг/м}^2/24 \text{ часа внутрь}$), оказывающего тормозящее действие на ксантин-оксидазу. Эффективным средством при кровотечениях, малокровии являются суспензия тромбоцитов, трансфузии. Во многих случаях удалось предупредить *менингеальный лейкоз* кобальтовым облучением центральной нервной системы (2500 rCo). В выраженных случаях менингеального лейкоза проводится лечение аметоптерином ($10 \text{ мг/м}^2 \text{ интратекально}$).

При ранней диагностике лейкоза и современных методах лечения небезосновательны надежды на полное излечение. Несоответствующее лечение усложняет постановку диагноза и ухудшает стабильность полученных результатов.

Поэтому при малейшем подозрении на лейкоз необходимо провести обследование, назначение лечения и систематический контроль над больным в *стационарном учреждении (больнице) с опытными специалистами*. Сама болезнь и интенсивная терапия цитостатическими препаратами значительно снижают сопротивляемость организма, а потому часты тяжелые бактериальные и вирусные инфекции. Можно наблюдать интересную плазмоклеточную пневмонию (которая обычно отмечается лишь у недоношенных и гипотрофичных грудных детей с цитомегалией, токсоплазмозом, легочными инфекциями). Нередко смертельный исход имеют инфекционные болезни, обычно отличающиеся хорошим прогнозом (например, ветряная оспа). В наше время эти осложнения и являются непосредственными причинами ранней смерти при лимфоидном лейкозе. Опасным осложнением является аплазия костного мозга, вызванная лечением. В целях предупреждения тяжелых инфекционных заболеваний ее следует лечить преднизолоном и антибиотиками.

Прогноз при остром лимфоидном лейкозе, как уже упоминалось, в случае рано начатой интенсивной терапии в последние несколько лет существенно изменился: в $15-25\%$ случаев, а по мнению отдельных авторов — и еще чаще выздоровление кажется окончательным. Приблизительно в 40% случаев миелобластного лейкоза можно достигнуть ремиссии, но окончательный прогноз все еще плохой.

ЛИМФОСАРКОМА

Злокачественная, вначале локализованная опухоль лимфоидной ткани. В значительной части случаев в ходе болезни развивается острый лейкоз с гранулоцито- и тромбоцитопенией, анемией, лейкоэмической картиной белой крови.

Вначале опухоль *локализуется* обычно на шее, носоглотке, средостении или кишечном тракте. *Симптомы* зависят от локализации. В лейкозной стадии болезни клиническая картина, как при лейкозе. Рентгеновское облучение приводит к ремиссиям. После него следует применять ту же терапию, что и при лейкозах. Если опухоль локализована, можно прибегнуть к хирургическому вмешательству. Однако до сих пор такие вмешательства оказывались безрезультатными. В случае операции в послеоперационный период показано облучение, а затем — противолейкозная терапия.

Прогноз плохой, но не безнадежный.

ЛИМФОГРАНУЛЕМАТОЗ (БОЛЕЗНЬ ХОДЖКИНА)

Это злокачественное заболевание характеризует безболезненное хроническое, все время нарастающее набухание лимфатических узлов в одной или нескольких областях тела. Как правило, болезнь отмечается в дошкольном и школьном возрасте, но чаще всего — у молодых лиц взрослого возраста. Мальчики болеют чаще, чем девочки.

Этиология неизвестна, отдельные авторы считают лимфогранулематоз злокачественным опухолевым заболеванием, вызванным онкогенным вирусом, однако вирусная этиология не доказана.

Гистологическая картина настолько характерна, что без биопсии невозможна точная диагностика. Отмечается пролиферация ретикулоэндотелиальных клеток, они начинают разрастаться; часть их превращается в многоядерные гигантские клетки (клетки Штернберга). Обращает внимание выраженная эозинофилия.

Клиническая картина. Как правило, первым симптомом болезни является постоянно увеличивающееся набухание шейных и подмышечных лимфатических узлов. Пакеты желез безболезненны, упруги на ощупь, не спаиваются с кожей и не изъязвляются (рис. 126, 127). Часто отмечается и набухание медиастинальных лимфоузлов, что может вызывать чувство давления, кашель, затрудненное дыхание. Эти изменения дают характерную рентгеновскую картину. За увеличением же абдоминальных лимфоузлов может последовать асцит и желтуха. Эти железы прощупываются лишь на поздней стадии болезни. Селезенка увеличена и уплотнена.

Набухание лимфатических желез сопровождается общими симптомами тяжелого хронического заболевания. Повышение температуры обычно имеет регулярный интермиттирующий характер: температура держится 1—2 недели, а затем следует период афебрильности (повышение температуры типа Пела—Эбштейна). Отсутствие аппетита, потеря веса, анемия, вялость и слабость становятся все более выраженными. Иногда

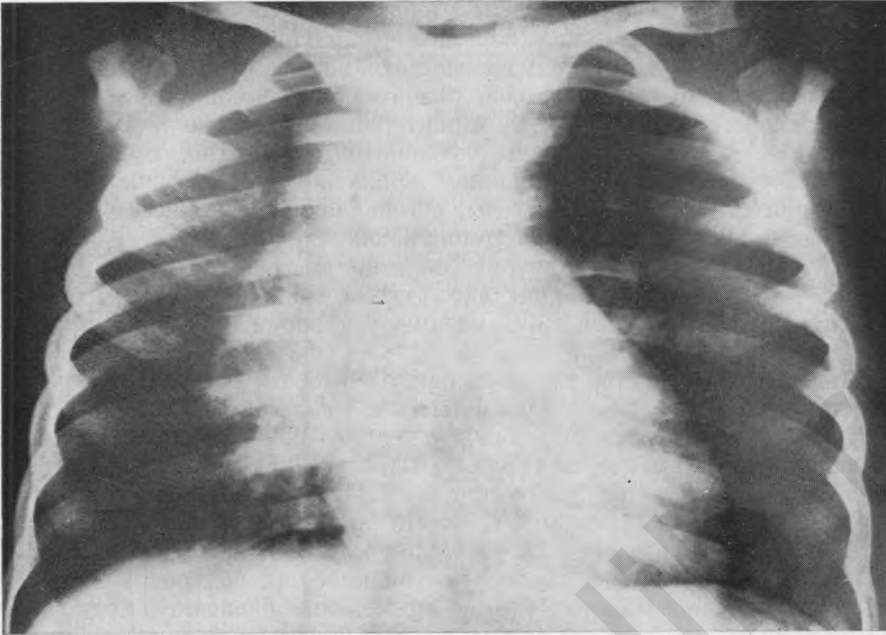


Рис. 126. Медиастинальный лимфогранулематоз
Тень средостения вправо сильно расширена и сгущена



Рис. 127. Томограмма того же больного
Хорошо видны увеличенные паратрахеальные и перибронхиальные лимфатические узлы

в случае изменений в скрытых, например абдоминальных или мезентериальных лимфатических железах - больной попадает на обследование именно из-за все ухудшающегося общего состояния.

Картина крови не оказывает значительной помощи при постановке диагноза, поскольку она не характерна: обнаруживается анемия с некоторым повышением числа лейкоцитов, возможно, с лейкопенией. Число лимфоцитов, как правило, понижено, часто эозинофилия. Болезнь длится месяцы, даже годы, обычно периоды ремиссии сменяются периодами обострения. Для терминальной стадии при летальном исходе характерны кахексия, симптомы аплазии костного мозга, в иных случаях — симптомы, возникающие от давления, оказываемого сильно увеличенными лимфатическими узлами, закупорка бронхов, асцит, желтуха.

Диагноз легче поставить, если пакеты лимфатических узлов располагаются на шее, в подмышечной области и в области средостения; в таких случаях болезнь нетрудно отличить от других заболеваний, сопровождающихся увеличением лимфоузлов. Простой лимфаденит — острое заболевание, при нем лимфатические железы болезненны на ощупь; туберкулезная лимфома спаивается с кожей; при инфекционном мононуклеозе и лейкозе наблюдается характерная картина крови; лимфосаркома быстро выходит за пределы железистой капсулы, быстро растет, однако для точного диагноза необходимо проведение биопсии. Трудно поставить диагноз в случае абдоминального лимфогранулематоза; причина общих симптомов долгое время остается невыясненной, — до тех пор, пока ощущаемое больным давление или пальпация абдоминальных лимфоузлов не подкрепят подозрения на лимфогранулематоз. В таком случае обязательно уточнить диагноз путем проведения лапаротомии.

Лечение зависит от того, в какой стадии заболевания больной попадает к врачу. Наилучшие результаты лечения (а значит, и прогноз) отмечаются в тех случаях, когда увеличен один-единственный лимфоузел в одной области. Показано хирургическое удаление такой железы с последующим облучением операционной области. Можно надеяться даже на окончательное выздоровление, хотя чаще всего отмечается, конечно, увеличение и медиастинальных и абдоминальных желез и, кроме того, почти всегда поражается и селезенка.

Большинство специалистов в случаях, когда в одной или нескольких областях тела наблюдается увеличение нескольких лимфоузлов, считает показанным облучение пораженной области (или областей) высокими дозами; облучают с помощью кобальтовой пушки, что позволяет щадить кожу. Наряду с кобальтовым облучением предлагается и комбинированная терапия цитостатическими препаратами. Проводят пять двухнедельных циклов лечения с двухнедельными перерывами между отдельными циклами. Наиболее распространенные препараты: винкристин, натулан, преднизолон, блеомицин.

Прогноз плохой, но не безнадежный, в отдельных случаях в течение многих лет отмечается отсутствие всяких симптомов болезни, пожалуй, можно надеяться на излечение.

ИНФЕКЦИОННЫЙ МОНОНУКЛЕОЗ, МОНОЦИТАРНАЯ АНГИНА, «ЖЕЛЕЗИСТАЯ ЛИХОРАДКА ПФЕЙФЕРА»

Болезнь характеризуется ангиной, набуханием лимфатических узлов и мононуклеозом. Считают, что она вызывается вирусом, однако вирус этот неизвестен. Кровью больных можно заражать обезьян и людей. Иногда появляется в виде небольших эпидемий, а часто и спорадически, чаще всего — в дошкольном и раннем школьном возрасте.

Клиническая картина. Инкубационный период длится 1—2 недели. Болезнь начинается плохим общим самочувствием, болью в горле, нередко фолликулярной ангиной, иногда конфлюирующего характера. *Набухание лимфатических желез* обычно заметно уже в самом начале болезни, но иногда лишь через много дней. Увеличение шейных, паховых, подмышечных желез может быть весьма значительным, но они не болезненны при пальпации и никогда не нагнаиваются (рис. 128).

Селезенка обычно — но не всегда — увеличена, увеличение может наблюдаться в течение многих недель. Высокая *температура* держится несколько дней, но иногда до двух недель. В отдельных случаях могут наблюдаться самые разнообразные симптомы, как корь или скарлатиноподобная сыпь, *желтуха*, сопровождающаяся увеличением печени и билирубинурией; *менингеальные* симптомы, как, например, изменения ликвора, характерные для серозных менингитов.

Число лейкоцитов, как правило, высоко: 20 000—25 000, на протяжении всей болезни (за исключением первых дней) выраженный лимфоцитоз. 10—15% лейкоцитов составляют т. н. «временные клетки». Они больше нормальных лимфоцитов, с интенсивно окрашенной, вакуолизированной протоплазмой; ядро неправильной формы сдвинуто к клеточной стенке. В большинстве случаев в крови появляются гетерофильные агглютинины, которые агглютинируют баряньи эритроциты (реакция Пауля—Буннеля).

Картина крови редко вызывает подозрение на лейкоз; дифференцировать от него почти всегда помогает нормальное число тромбоцитов и тщательный анализ крови. Очень редко приходится прибегать к анализам костного мозга, окончательно рассеивающим все сомнения.

Лечение симптоматическое.

Прогноз, за исключением редких случаев (разрыв селезенки), хороший. Однако выздоровление часто затягивается на много недель.

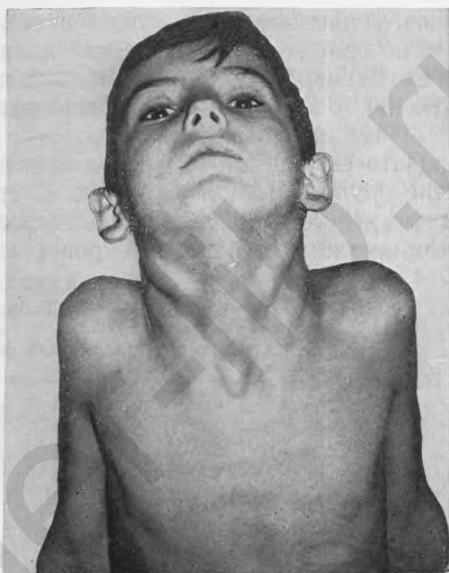


Рис. 128. Сильное увеличение шейных лимфатических узлов при инфекционном мононуклеозе

ГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ ДИАТЕЗЫ

РАЗЛИЧНЫЕ ФОРМЫ КРОВОТЕЧЕНИЙ

Заболевания, клинически проявляющиеся как различные формы геморрагического синдрома, часто отмечаются в детском возрасте. Патогенез их не одинаков, общей чертой является лишь склонность к кровотечениям: геморрагический диатез. Общий клинический симптом — кровотечение, с этого явления и начинается выяснение этиологии заболевания с целью его диагностицизации.

Патогенетически геморрагические диатезы можно разделить на 3 большие группы: 1. коагулопатии, 2. тромбопатии, 3. вазопатии. Их можно дифференцировать с помощью традиционных методов обследования и клинических проявлений кровотечений (таблица 43).

Таблица 43

Классификация различных форм геморрагических диатезов

	Продолжительность кровотечения	Время свертывания крови	Капиллярная устойчивость	Ретракция	Тип кровотечения
I. Коагулопатии	— ↑	↑	—	↓	кровоточивость слизистых, кровоподтеки, экхимозы, внутрисуставные кровоизлияния
II. Тромбопатии	↑	—	↓	↓	петехии, экхимозы, внутренние кровотечения
III. Вазопатии	— ↑	—	↓	—	петехии, экзантемы, возможно, кишечные и почечные кровотечения

При *коагулопатиях* часто отмечаются большие кровоподтеки, возникающие вследствие травмирования тканей, нередко и кровотечения в слизистых. Характерно удлинение времени свертывания крови (для венозной крови больше 8 сек); недостаточной может быть и ретракция.

При *тромбопатиях* отмечаются точечные кровотечения (петехии), встречаются экхимозы, кровоизлияния в слизистые, а изредка и кровоизлияние в мозг. Характерна недостаточная ретракция, время свертывания крови удлинено (более 3 сек), при определенных формах тромбопатий очень низкое число тромбоцитов.

При *вазопатиях* отмечаются петехии и экзантемы, при некоторых формах — кишечные и почечные кровотечения, повышенная ломкость капилляров, иногда только локально.

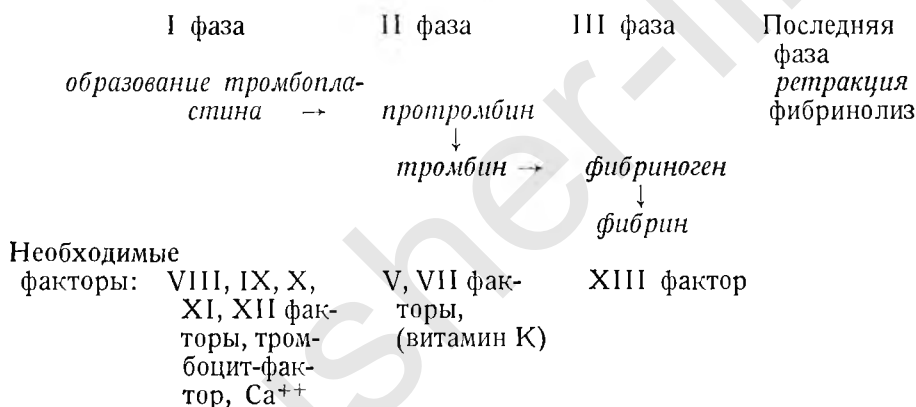
Упомянутые выше обследования дают лишь общую информацию. И поскольку остановка кровотечения и сам процесс свертывания крови, в котором принимают участие многочисленные факторы (плазменные, тканевые, тромбоцитарные), очень сложны, для точного выяснения патогенеза кровотечений необходимы более точные анализы.

СВЕРТЫВАЕМОСТЬ КРОВИ

Процесс свертывания крови, как уже говорилось, очень сложен. В нем участвуют многие факторы. Суть механизма свертывания состоит в том, что растворимый фибриноген превращается в фибрин, осаждающийся на поврежденной сосудистой стенке. Такое превращение в фибрин происходит под влиянием тромбoplastина, действующим фактором является тромбин, образующийся из протромбина.

Образование тромбoplastина является результатом воздействия многих факторов. Все эти процессы показаны на следующей схеме.

Схема свертывания крови



Отдельные факторы: VIII — антигемофильный глобулин (АНГ); IX — фактор Кристмаса или плазма-тромбoplastин-компонент (РТС); X — фактор Стюарта; XI — плазматический предшественник тромбoplastина (РТА); XII — фактор Хагеманна; V — проакцелерин, лабильный фактор; VII — проконвертин, стабильный фактор; XIII — фибриностабилизирующий фактор. Римские цифры указывают не на роль факторов в процессе свертывания крови, а на очередность их открытия (например, фибриноген — фактор I).

Методы исследования механизма свертывания крови

Удлинение времени свертывания крови само по себе означает лишь отсутствие или понижение активности одного из факторов, участвующих в процессе свертывания. Целью является определение этого фактора.

Приводим краткое описание процесса исследования. Берется цитратная плазма крови, прежде всего определяется время образования тромбoplastина (время Квика). Затем цитратная плазма рекальцифицируется с помощью CaCl_2 , к ней добавляется *тканевый* тромбoplastин, после чего определяется время свертывания. Если оно увеличено, то значит понижена активность протромбина или V, VII, X факторов.

Дальнейшее уточнение проводится на основе наблюдения за тем действием, которое оказывает последовательное добавление различных факторов. Время Квика выражается в % от нормальной величины. Если время Квика нормально, то следует подозревать нарушение активности тромбина: к цитрату плазмы добавляется стандартизированный тромбин, если и *после этого* свертывание затягивается, то причиной может быть недостаток фибриногена или повышенная активность антитромбина; если же несмотря на нарушение свертывания время образования тромбина оказывается нормальным, то следует провести пробу истощения протромбина. При нормальных условиях после часовой инкубации в свернувшейся крови едва остается тромбин, так как практически весь он используется в процессе свертывания. Значительные количества неиспользованного протромбина свидетельствуют о гемофилии или о тромбопении.

КОАГУЛОПАТИИ

Врожденные формы

При *врожденных* формах коагулопатий обычно отмечается отсутствие или понижение активности *одного-единственного фактора*.

Гемофилия. Рецессивная сцепленная с полом наследственная коагулопатия, вызываемая недостаточным образованием тромбoplastина. Известны три формы этой болезни: гемофилия А, В и С. Гемофилия А вызывается недостаточной активностью антигемофильного глобулина (VIII фактора), гемофилия В — фактора Кристмаса (IX фактора), а гемофилия С — плазматического предшественника тромбoplastина (XI фактора). Гемофилия типа А встречается в 4—5 раз чаще, чем тип В. Характер наследования и клиническая картина обоих типов одинаковы. Различие может быть выявлено лишь тщательными исследованиями процесса свертывания крови.

Гемофилия С — связана с недостатком XI фактора; встречается очень редко, как правило, она протекает в более легкой форме, болеют ею как мужчины, так и женщины. Наследование не связано с X хромосомой. Поскольку XI фактор стабилен, гемофилию С можно лечить и консервированной кровью.

Гемофилия А и В. Наследование рецессивное, связанное с X хромосомой. Болеют почти исключительно лишь мужчины, а мутантный ген передается женщинами. Иммуитет женщин объясняется воздействием другой, нормальной X хромосомы (рис. 129). Заболеть может лишь жен-

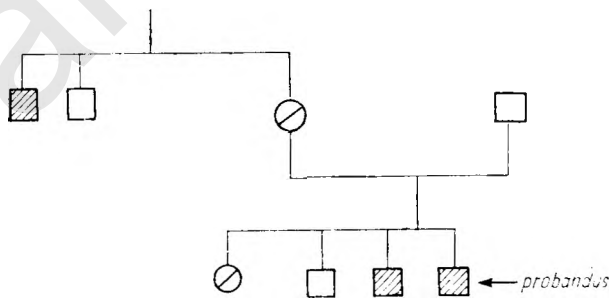
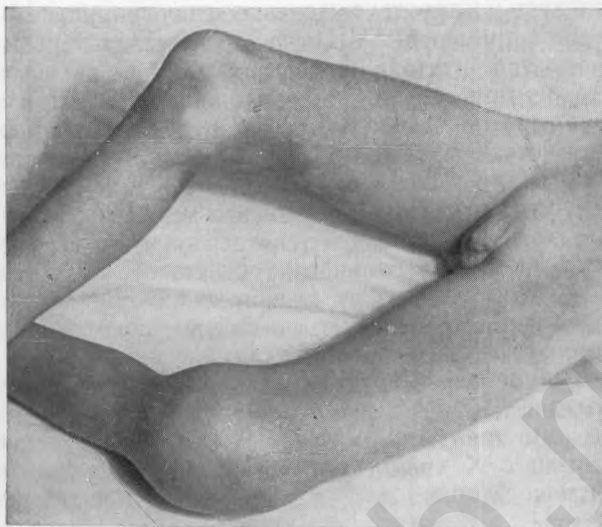


Рис. 129. Схема семейной передачи гемофилии

Один брат больного гемофилией (пробанд) здоров, другой болен гемофилией, сестра — гетерозиготный носитель; один из братьев матери — гетерозиготный носитель — здоров, другой — с гемофилией

Рис. 130. Гемофильческий
гемартроз
Мальчику 6 лет



пина, гомозиготная по X хромосоме, то есть родившаяся от матери, передающей болезнь, и больного отца, что бывает в исключительно редких случаях.

Клиническая картина. Характерны затяжные кровотечения, возникающие при малейшей травме и по масштабам никак не соответствующие этой травме. Уже в период новорожденности может возникнуть сильное кровотечение из пупочной ранки. При возрастающей активности ребенка, при первых попытках ходить в результате даже незначительных падений возникают большие синяки, кровоподтеки. Кожные кровоизлияния всегда носят характер суффузий, и — что очень важно с точки зрения диагностики — петехии никогда не встречаются. Даже после небольших травм, например удаления зуба, возникают непрекращающиеся кровотечения. Характерны кровоизлияния в суставы, особенно в коленные. Гемартроз проявляется значительным, болезненным опуханием суставов и ограничением их подвижности. Повторяющиеся кровотечения рано или поздно приводят к анкилозу (рис. 130). Нередко наблюдается гематурия и кровотечения из слизистых оболочек.

Лабораторные анализы выявляют значительно удлиненное время свертывания и рекальцификации; время кровотечения, число тромбоцитов, устойчивость капилляров нормальны; использование протромбина сильно понижено. Под влиянием свежей нормальной плазмы или добавления VIII или IX факторов время свертывания крови становится нормальным.

Лечение. Очень важно предупреждение травм. При неизбежности оперативного вмешательства (удаление зуба и др.) показано введение антигемофильного глобулина, переливание свежей крови или плазмы. Для остановки значительного кровотечения необходимо ввести 5—10 мл плазмы/кг веса тела, так как если повысить концентрацию антигемофильного глобулина в крови только на 20%, угроза кровотечения исчезает. К сожалению, время биологического полураспада антигемофильного глобулина *in vivo* очень короткое, всего 4 часа, а потому введение глобулина и переливания плазмы при персистирующем кровотечении

следует повторять ежедневно и неоднократно. В то же время чрезмерно частое применение VIII фактора и плазмы вредно, так как в организме образуются антитела против антигемофильного глобулина. В таких случаях можно прибегнуть к стероидной терапии. При гемартрозах применяются давящие повязки, компрессы, преднизолон, а позже физиотерапия. При гемофилии типа А необходимо использовать только свежую кровь, при гемофилии типа В может использоваться и консервированная кровь, ибо IX фактор стабильнее, чем весьма лабильный VIII.

Профилактика. Врач, которому известен характер наследования, может лишь дать больному соответствующие советы.

Прогноз зависит от степени понижения активности антигемофильного глобулина. Приходится считаться с постоянной опасностью смертельного кровотечения и развития анкилозов.

Редкие формы врожденных коагулопатий. Встречаются коагулопатии, вызываемые недостатком VII, X, XI факторов и протромбина. По клиническим проявлениям они похожи на гемофилию, но мутантный ген не связан с X хромосомой. Дифференцирование этих заболеваний требует большого опыта и специальных навыков в этой области.

Афибриногенемия. Наследственное заболевание, встречается редко; может наблюдаться как у мужчин, так и у женщин, наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Поскольку у гомозигот фибриноген почти полностью отсутствует, кровь ни спонтанно, ни после добавления тромбоцитов или тромбина не свертывается. При электрофорезе фибриноген не выявляется. Кровотечения (особенно из пупка) могут возникать уже в период новорожденности, позднее они отмечаются обычно после травм. У гетерозигот наблюдается лишь гипофибриногенемия. При кровотечениях показаны переливания свежей или консервированной крови, дача препарата концентрированного человеческого фибриногена. Следует оградить больного от возможных травм. *Приобретенная гипофибриногенемия* может развиваться при заболеваниях печени, а также после других инфекционных болезней, в результате обменных переливаний крови.

Приобретенные коагулопатии

1. **Кровотечения при болезнях печени.** II, V, VII и X факторы образуются в печени. В случае поражения печеночной паренхимы синтез их понижается. Если имеются нарушения выделения желчи, понижается и всасывание витамина К, что приводит к усилению кровоточивости. Наряду с названными изменениями может развиваться и тромбопения.

Лечение. Свежая кровь или плазма; протромбин (комплексный концентрат), витамин К; в случае тромбопении — кортикостероиды.

2. **Дефицит витамина К.** В результате дефицита витамина К синтез зависящих от него факторов (II, VII, IX, X) в печени понижается. Дефицитное состояние может развиваться а) в связи с лечением антибиотиками или сульфонидами в результате подавления жизнедеятельности кишечных бактерий, б) в связи с мальабсорбцией (ахолия, целиакия, муковисцидоз, спру), в) после приема антагонистов витамина К.

3. **Диссеминированная интраваскулярная коагуляция (DIC).** Сущность этого заболевания, развивающегося после тяжелых инфекционных болезней, была выяснена лишь в последние годы и состоит в том, что в зонах микроциркуляции откладывается фибрин, что вызывает нарушение функций соответствующих органов. В связи с оседанием фибрина отмечается усиленное использование факторов свертываемости крови и кровяных пластинок, возникают кровотечения. Это состояние называют *коагу-*

лопатией потребления. Активация системы свертывания может быть вызвана экзогенными факторами, обуславливающими свертывание. Эти факторы активируют XII фактор или же склеивают тромбоциты (например, бактериальные эндотоксины; коллоидальные вещества, попавшие в кровоток; травмы эндотелия). Могут играть важную роль и эндогенные вещества, вызывающие свертывание (тканевые соки, т. н. тканевые тромбопластины). (Такие вещества могут образовываться после травм, в ходе гемолиза, из опухолей, лейкоэмических лейкоцитов.) Протеолитические энзимы могут непосредственно активировать протромбин. С точки зрения защиты организма от диссеминированной интраваскулярной коагуляции важную роль играет и ретикуло-эндотелиальная система, при участии которой из циркулирующей крови устраняются активированные факторы свертывания крови; она препятствует и оседанию фибрина, а потому при блокаде РЭС интраваскулярная коагуляция отличается очень тяжелым течением. Против этого процесса направлен вторичный фибринолиз, в результате которого растворяются сгустки фибрина, происходит реканализация закупоренных сосудов.

Симптомы. Заболевание может быть острым, подострым и хроническим. При острых формах отмечаются крупные кровоподтеки, петехии, диффузные кровотечения из слизистых, гематурия, кишечные и желудочные кровотечения. При тяжелом общем состоянии больных на месте кожных кровоизлияний возникают пузыри с темно-синим кровянисто-серозистым содержимым, на месте пузырей могут возникать некрозы (*purpura fulminans*). При подострых и хронических формах болезни симптомы выражены не так ярко. Обычно заболевание возникает вторично при опухолях, гемобластозах, микроангиопатической гемолитической анемии (гемолитико-уремическом синдроме), тяжелых инфекциях, сепсисе, синдроме Ватерхауза—Фридрихсена, уремии, амилоидозе, аутоиммунных болезнях, серийных переливаниях крови, тяжелых операциях, при медикаментозном лечении.

Опорными пунктами при диагностике служат следующие гематологические изменения: тромбопения, удлиненное протромбиновое, тромбиновое время и время кровотечения, низкое содержание фибриногена и появление в мазках периферийной крови фрагментов эритроцитов. Дифференцировать заболевание следует от первичной тромбопении и первичных фибринолитических состояний.

Лечение. Наряду с терапией основной болезни и выведением из шокового состояния лечение состоит во введении гепарина (16 000 ед./м² поверхности тела).

ТРОМБОПАТИИ

Врожденные формы

Для тромбопатий характерно удлинение времени кровотечения и недостаточная ретракция кровяного сгустка. Формы, проявляющиеся в период новорожденности, обычно имеют наследственный характер или приобретены внутриутробно.

Внутриутробно приобретенные тромбопенические пурпур. Из крови матерей, страдающих болезнью Верльгофа, антитела против собственных тромбоцитов через плаценту попадают в организм плода и могут вызывать и у него тромбопению. Встречаются и такие случаи, когда в результате несовместимости в организме матери появляются

антитела против тромбоцитов плода. На коже новорожденного имеется множество петехий. Кровоизлияния в надпочечники, мозг и перикард могут оказаться смертельными. Тромбонемические кровотечения наблюдаются иногда и у новорожденных, матери которых принимали хлоротиазид, они встречаются также при врожденной коревой краснухе. Все эти формы врожденные, но не наследственные, и развиваются во внутриутробном периоде развития. При всех названных формах заболевания предпринимались попытки лечения кортикостероидами.

Синдром Вискотта — Олдрича (*семейная тромбопения с экземой и низкой иммунологической реактивностью*). Редкое злокачественное, рецессивно наследуемое, связанное с X хромосомой заболевание, встречающееся у мальчиков. В грудном возрасте основными симптомами являются экзема и кровотечения из слизистых. Отмечается особая склонность к тяжелым инфекциям в связи с дисгаммаглобулинемией. Менингит, сепсис, пневмония — непосредственные причины, обычно приводящие к смерти ребенка при этом заболевании.

Синдром Виллебранда — Юргенса. Доминантно наследуемое заболевание, при котором наряду с нормальным числом тромбоцитов наблюдается снижение их функций. Понижена функция фактора тромбоцит-3 и адгезионная способность тромбоцитов, умеренно понижена активность фактора VIII (AIG) и удлинено время кровотечения. Возникновение синдрома связано с дефицитом до сих пор точно не определенного плазматического фактора (фактора Нильсона). Этот фактор необходим для нормальной адгезии кровяных пластинок.

Клиническая картина подобна клинике гемофилии, симптомы же менее выражены, суставные кровотечения встречаются редко, склонность к кровотечениям с возрастом ослабевает. В отличие от гемофилии могут заболеть и женщины, что характерно для аутосомно-рецессивного типа наследования. Часты кровотечения из носа и после операций, удаления зубов; очень обильны и длительны менструальные кровотечения. Незначительные травмы приводят к образованию крупных гематом; петехии не встречаются.

Лечение. В бессимптомный период надобности в лечении нет; при кровотечении важно, чтобы больному была перелита свежая кровь или плазма; в консервированной крови нет фактора Нильсона, а потому лечение ею не дает эффекта.

Прогноз значительно лучше, чем при гемофилии.

Тромбастения Гланцмана. Аутосомно-рецессивное редкое заболевание. Число тромбоцитов нормальное, но выявляется нарушение их функции, обусловленное врожденной энзимопатией. В результате понижения активности определенных гликолитических энзимов в тромбоцитах изменено содержание АТФ. Нет агрегации кровяных пластинок, нарушено высвобождение фактора «тромбоцит-3». Кровоподтеки, петехии, кровотечения из слизистых, как правило, появляются в раннем детском возрасте. Характерно отсутствие ретракции кровяного сгустка и появление в мазке периферической крови тромбоцитов, морфологически измененных.

При тяжелых кровотечениях показаны переливания свежей крови или суспензии тромбоцитов.

Приобретенные тромбопении

Характерной общей чертой всех заболеваний, относящихся к этой группе, является *геморрагический диатез на почве тромбопении*. Причиной тромбопении может быть 1. снижение числа мегакариоцитов в костном мозгу (амегакариоцитарная тромбопения); 2. снижение образования тромбоцитов мегакариоцитами; 3. усиленный распад тромбоцитов, который не компенсируется их образованием. Два последних типа, при которых снижения мегакариоцитов не отмечается, называют мегакариоцитными тромбопениями.

Амегакариоцитарная тромбопения. Тяжелое первичное заболевание костного мозга приводит к поражению мегакариоцитов. Раньше это заболевание называли симптоматической или вторичной болезнью Верльгофа. Такая тромбопения может наблюдаться при любом заболевании, сопровождающемся аплазией костного мозга: при болезнях костного мозга, вызванных медикаментами (например, цитостатическими препаратами),

а также при пролиферации патологически измененных клеток в костном мозге (лейкоз, ретикулезы, болезни накопления). Причиной тромбоцитопении могут быть тяжелое инфекционное заболевание, сепсис, цитомегаллия, врожденная коревая краснуха.

Лечение, как и *прогноз*, зависит от основного заболевания.

Острая (мегакариоцитарная) тромбопения. Наиболее частой формой ее является присоединяющаяся к вирусным инфекциям *инфекционная тромбопения*. Кровотечения появляются обычно спустя 1—2 недели после кори, ветрянки, инфекций верхних дыхательных путей, прививки против оспы. Подобная картина может развиться и на аллергической основе под влиянием лекарственных препаратов или алиментарных аллергенов. Большинство случаев носит идиопатический характер, причина кровотечения не выявляется.

Клиническая картина — независимо от этиологии — одинакова. Большинство случаев протекает легко, с петехиями и небольшими кровоподтеками на коже, общее состояние больного хорошее. Через 1—2 месяца наступает полное выздоровление. Продолжительное течение болезни отмечается сравнительно редко. В тяжелых случаях наблюдаются кровоподтеки, носовые, ротовые, кишечные и желудочные кровотечения. Опасно для жизни кровоизлияние в мозг, но, к счастью, оно очень редко встречается при этой форме болезни.

Лечение. В части случаев оправдала себя терапия преднизолоном. В первые две недели препарат назначают в высоких дозах (2—3 мг/кг), затем в течение не более 4—6 недель — меньшими дозами. При массивном кровотечении и при кровотечениях опасной локализации показаны переливания *свежей* крови или суспензии тромбоцитов.

Хроническая рецидивирующая тромбопения (болезнь Верльгофа). Болезнь начинается без повышения температуры, при хорошем общем состоянии. В несколько этапов появляются петехии, экхимозы и кровотечения из слизистых. Поскольку склонность к кровотечениям наблюдается в течение долгих месяцев и отмечаемые кровотечения вызывают микро-травмы, на коже видны обычно старые и более новые лилово-красновато-синевато-зеленовато-коричневые кровоподтеки (характерная «кожа леопарда», рис. 131). Часты носовые, ротовые, кишечные и почечные кро-



Рис. 131. Петехии на лице девочки при болезни Верльгофа

вотечения, отмечаются и случаи кровоизлияний в мозг, проявляющиеся симптомами апоплексии. Суставные кровотечения, характерные для гемофилий, при этой болезни очень редки. Отклонений со стороны внутренних органов за исключением умеренного увеличения селезенки, не отмечается.

Число тромбоцитов низкое, однако этот показатель весьма изменчив. Время свертывания нормальное, время кровотечения удлинено, ретракция недостаточна, сосудистые стенки легко разрываются. Мегакариоциты обнаруживаются в большом количестве, однако в более поздних стадиях болезни их число уменьшается.

Болезнь может тянуться много месяцев и даже лет. За длительной ремиссией может последовать новый рецидив.

Патогенез не совсем выяснен. Предполагают, что тромбоциты с измененной структурой приводят к образованию аутоантител, которые поражают не только тромбоциты и мегакариоциты, но и сосудистые стенки.

Лечение. При тяжелых кровотечениях показаны переливания свежей крови, суспензии тромбоцитов, назначается преднизолон. В затяжных, рецидивирующих случаях — когда и продолжительное лечение преднизолоном оказывается безрезультатным — может быть предпринято удаление селезенки, так как более чем в половине случаев это приводит к полному излечению.

ВАСКУЛЯРНЫЕ КРОВОТЕЧЕНИЯ

Для этих форм кровотечений характерно общее или местное повышение проницаемости капилляров, их ломкость. Проба Румпеля—Леде положительна. Число и функция тромбоцитов, а также свертываемость крови нормальны.

Врожденные формы редки, из них мы упомянем лишь **болезнь Ослера**, наследственную телеангиэктазию. Это доминантно наследуемое заболевание, проявляющееся в виде тяжелых носовых, реже — кишечных, желудочных и почечных кровотечений. На коже по всему телу видны резко очерченные красноватые пятна величиной с горошину — телеангиэктазии, подобные образования отмечаются также на слизистых и во внутренних органах. Отдельные телеангиэктазии требуют хирургического лечения.

Геморрагический васкулит, или анафилактоидная пурпура Шёнлейна — Геноха. Одна из наиболее частых в детском возрасте форм кровоточивости. Считают, что в основе заболевания лежит реакция антиген-антитело, протекающая в сосудистых стенках. В эндотелии и адвентиции небольших сосудов происходят изменения воспалительного характера, они вызывают повышение проницаемости капилляров, что ведет к кровотечениям, экзантемам. На аллергическую природу заболевания указывают и часто встречающиеся артралгии. Болезни предшествуют банальные инфекции дыхательных путей, иногда более серьезное инфекционное заболевание: в части случаев, возможно, играют роль алиментарные аллергены.

Для *клинической картины* характерны 4 основных симптома: 1. кожные кровотечения и экзантемы; 2. боли в суставах, опухоли суставов; 3. боли в животе, колики, возможно, кишечные кровотечения; 4. эритроцитурия и развитие нефрита (иногда диффузного). В отдельных случаях могут выявляться не все названные симптомы, а лишь несколько из них, изменяется и порядок их появления. Чаще всего болезнь начинается кровоизлияниями в кожу, реже — артралгиями или болями в животе.

Характерна локализация *экзантем*: они симметричны, чаще всего располагаются на конечностях, особенно на разгибательных поверхностях ног, вокруг суставов и на ягодицах. На коже — петехии, макуло-папулезные красновато-коричневые геморрагические высыпания, похожие на крапивницу. Экзантемы появляются не сразу, а в несколько этапов. Некоторое время высыпаний нет, а потом наблюдается внезапное появление множества новых кровоизлияний.

Боли в суставах, их опухание могут появиться в любой период болезни, но, как правило, в течение нескольких дней они прекращаются.

Колики также могут появиться на любой стадии болезни. При этом в части случаев наблюдаются и кишечные кровотечения. Колики часто ставят перед врачом серьезные диагностические проблемы, ибо приходится исключить возможность аппендицита или инвагинации.

Изменения в почках отмечаются почти в половине всех случаев. Чаще всего речь идет о затяжной симптоматической эритроцитурии, но часто наблюдается гломерулонефрит и подострый, злокачественный нефрит; в 2—3% случаев гематурии развивается хронический процесс, ведущий к почечной недостаточности.

Лабораторные исследования: число тромбоцитов, время свертывания крови, ретракция, все элементы коагулограммы нормальны, проба Румпеля—Леде лишь очень редко положительна, ибо сосудистые реакции дифференцированы. Число лейкоцитов может быть несколько повышено, встречается и эозинофилия, реакция оседания эритроцитов иногда ускорена, титр антистрептолизина обычно нормален.

Общее состояние хорошее, боли в суставах и колики носят преходящий характер, иногда отмечается повышение температуры.

Болезнь длится обычно 3—4 недели, однако точно предвидеть ее течение нельзя, часто после кажущегося выздоровления вновь возникают симптомы болезни, которая может затянуться на несколько месяцев. Эритроцитурия может отмечаться в течение многих месяцев после того, как все остальные симптомы исчезли. Как уже упоминалось, в незначительной части случаев развивается хронический нефрит.

Лечение. Покой и постельный режим, при выявлении инфекции — соответствующее лечение инфекционного заболевания. Лечение преднизолоном не всегда эффективно. Иногда после устранения очага инфекции (тонзиллы, зубы, придаточные пазухи носа) быстро наступает выздоровление.

Прогноз зависит от состояния почек, в 97% случаев хороший.

Тяжелые инфекционные заболевания могут **сопровождаться** местными, а иногда диффузными **кровоотечениями**, возникшими в результате повреждений сосудов. Геморрагическими могут стать высыпания при таких заболеваниях, как корь, ветряная оспа, скарлатина. Характерны геморрагии на слизистых при злокачественной дифтерии: грязновато-коричневатый налет в горле всегда кровянист. О кровоизлияниях в кожу и слизистые, наблюдающихся при тяжелых инфекциях, речь шла выше.

Болезнь Мёллера—Барлоу (*кровоотечения при цинге*). Эти кровоотечения вызываются повышенной проницаемостью капилляров. Субпериостальные кровоотечения и кровооточивость десен — яркие симптомы цинги. Проба Румпеля—Леде положительна, показатели свертываемости крови и функция тромбоцитов нормальны.

БОЛЕЗНИ СЕРДЦА И НАРУШЕНИЯ КРОВООБРАЩЕНИЯ*

ОСОБЕННОСТИ, СВЯЗАННЫЕ С ВОЗРАСТОМ

ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ

Вопросы перестройки кровообращения плода после рождения уже разбирались в главе о неонатологии, здесь будут лишь в общих чертах изложены происходящие изменения (рис. 132).

Упомянулось уже и о том, что отношение *минутного объема сердца* к поверхности тела приблизительно с трехмесячного возраста становится таким же, как у взрослого. Однако отношение *систолического объема* и *количества крови* к поверхности тела низкое, что компенсируется *частым пульсом*. *Артериальное давление* измеряется как у грудных, так и у детей

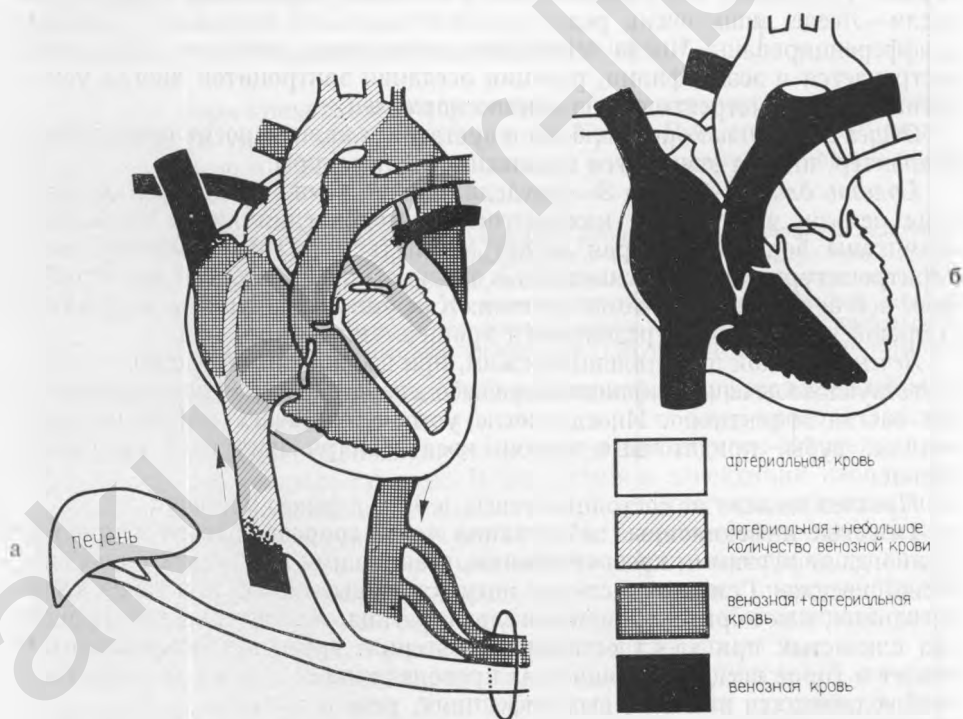


Рис. 132. а) Кровообращение плода; б) окончательное кровообращение
(Пояснения в тексте)

* Приношу благодарность доценту Фоно за иллюстрации к этой главе.

подросткового возраста манжеткой, адаптированной по ширине (4—13 см) к длине плеча. У новорожденных артериальное давление низкое, и только к периоду юношества оно достигает показателей взрослых.

В процессе развития ребенка *венозное давление* повышается приблизительно с 40 до 60 мм водного столба, дальнейшее повышение является признаком сердечной декомпенсации (таблица 44).

Таблица 44

Средние величины пульса и кровяного давления в ходе развития

Возраст	Пульс	Кровяное давление	
		систолическое	диастолическое
Новорожденный	120—140	80	46
1 год	120	96	66
5 лет	100	94	55
12 лет	85	113	59
16 лет	75	118	60

ОСОБЕННОСТИ МЕТОДОВ ИССЛЕДОВАНИЯ

Анамнез. При сборе анамнеза очень важно установить возраст появления сердечных жалоб: если первые жалобы появились до 3 лет, это указывает на врожденное заболевание. Далее нужно установить наличие частых ангин, одышки, цианоза в анамнезе, болей в суставах, хореи.

Осмотр. При осмотре может обнаружиться цианоз, пальцы в виде барабанных палочек, сердечный «горб», указывающий на увеличение сердца. Нужно обратить внимание на наполнение шейных вен, их пульсацию, что может быть признаком декомпенсации, а также на наличие одышки.

Пальпация. В первые четыре года жизни из-за высокого стояния диафрагмы верхушечный толчок пальпируется в IV межреберье, то есть на одно межреберье выше, чем обычно у взрослых, и влево от среднеключичной линии. Если гипертрофирована левая половина сердца, то верхушечный толчок приподнимает стенку грудной клетки и смещен влево; если гипертрофирована правая половина сердца, то парастернально или в эпигастриальной области прощупывается пульсация. Интенсивные шумы воспринимаются на ощупь и могут проявляться как *шорох*. Пресистолический шум и дрожание, пальпируемое на верхушке, указывают на митральный стеноз; систолическое дрожание парастернально слева указывает на дефект межжелудочковой перегородки или открытый Боталлов проток; при стенозе аорты справа во II межреберье ощущается дрожание, распространяющееся к сонным артериям.

Перкуссия. Только после четырехлетнего возраста перкуссия позволяет получить надежные данные, поэтому величину и контуры сердца в раннем детском возрасте определяют рентгенологически.

Аускультация. Прослушивание дает представление о сердечных тонах, возможных шумах или нарушениях ритма. Целесообразно тоны сердца прослушивать с одновременной пальпацией пульса на сонной или лучевой артерии. Одной из самых главных задач при исследовании сердца является разграничение акцидентальных или функциональных шумов от органических.

При *функциональных* шумах клапаны не повреждены, их относительная недостаточность связана с расширением сердца, например, при миокардитах.

В возникновении *акцидентальных* шумов может играть роль снижение тонуса периферических сосудов — особенно при одновременном увеличении минутного объема — при анемии, лихорадках и при гипертиреозе. Эти мягкие, негромкие систолические шумы особенно часто выявляются у новорожденных и школьников. Лучше всего они прослушиваются слева около грудины в II—III межреберье, интенсивность их изменяется при перемене положения тела: в положении сидя шумы часто исчезают; они непостоянны, и другие симптомы, указывающие на заболевание сердца, отсутствуют.

При *дифференциальной диагностике* помогают фонокардиограмма, ЭКГ и рентгенологическое исследование. Однако для постановки точного диагноза нередко требуются повторные исследования или необходимо длительное наблюдение. Дифференцирование важно уже потому, что при акцидентальных шумах в сердце не следует изменять образа жизни ребенка, ограничивать его активность.

Очень важно разграничение шумов при врожденных и приобретенных пороках сердца. Последние, как правило, встречаются только после двух-трехлетнего возраста. Врожденные систолические шумы обычно очень звучные, прослушиваются на спине и пальпируются. Для открытого

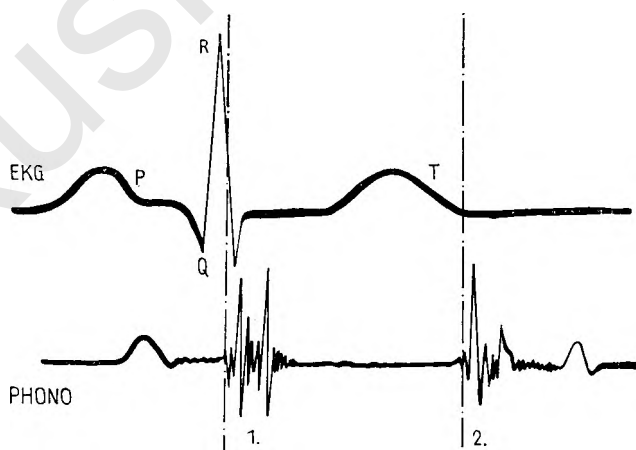
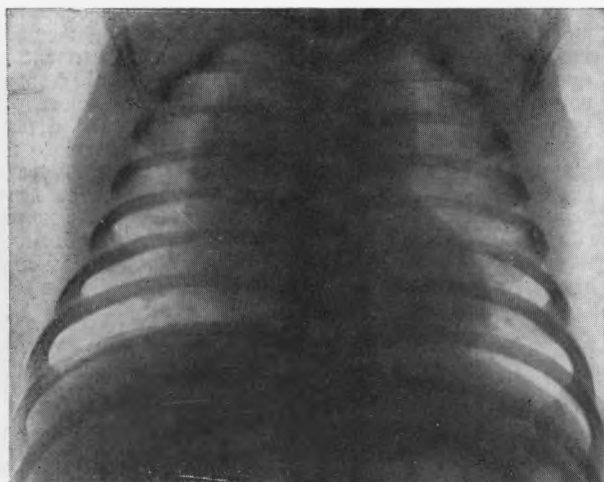


Рис. 133. Зависимость ЭКГ и фонокардиограммы во времени

Рис. 134 Тень увеличенной вилочковой железы



Боталлова протока характерен непрерывный «машинный» шум, заполняющий систолу и диастолу и прослушиваемый слева во II—III межреберье. Приобретенный систолический шум наиболее интенсивен на верхушке. Шум трения перикарда — «шум локомотива» — прослушивается на протяжении систолы и диастолы, грубый, скребущий, кажущийся при прослушивании очень близким, интенсивность его усиливается при более сильном надавливании стетоскопа на грудную клетку, он часто прослушивается в течение только немногих часов или нескольких дней.

Фонокардиография. Более тонкий, чем выслушивание, диагностический метод регистрации сердечных тонов и шумов. Особенно важна одновременная регистрация электро- и фонокардиограммы, что дает возможность точно фиксировать во времени связь шумов и фаз сердечной деятельности (рис. 133).

Рентгенологическое исследование. Рентгенологическое исследование позволяет определить размеры сердца, изменения его формы, выявить аномалии крупных сосудов в грудном и раннем детском возрасте. Исследование дает также представление о степени снабжения легких кровью. При оценке размеров сердца детей грудного возраста может быть допущен ряд ошибок вследствие того, что данные исследований в положении лежа недостоверны, так как в этом положении сердечная тень расширяется. Кроме того, величина сердца изменяется в зависимости от фазы дыхания. Увеличенная вилочковая железа тоже может привести к неправильным заключениям. Если возникает такое сомнение, то назначение небольших доз преднизолона в течение 3—4 дней выясняет положение: тень вилочковой железы под действием этого препарата значительно сокращается (рис. 134).

Для приблизительной оценки увеличения сердца используют легочно-сердечный индекс (отношение максимального поперечного размера легких к поперечному размеру сердца), в норме эта величина составляет около двух, это значит, что поперечник легких в два раза больше поперечника сердца; у детей раннего грудного возраста эта величина меньше и колеблется в пределах 1,85. Форма сердца изменяется с возрастом;

у детей раннего грудного возраста сердце шарообразное, тень дуги аорты еще не выступает. Полезные данные предоставляет комбинация сердечных снимков с эзофагограммой. На фронтальном снимке, сделанном после приема контрастного вещества, определяется дуга аорты и величина левого предсердия. На снимке, сделанном в левом переднем косом положении, сзади определяются размеры левого желудочка; на снимке, сделанном в правом переднем косом положении, сзади обнаруживаются размеры левого и правого предсердий. Важным является определение наличия или отсутствия конуса легочной артерии. Выпуклость дуги и обильный сосудистый рисунок говорит за лево-правый шунт; в этом случае через легочную артерию выбрасывается большое количество крови. Отсутствие дуги говорит за стеноз легочной артерии; минутный объем крови, выбрасываемой в легкие, незначителен. При этом всегда наблюдается обеднение легочного рисунка.

Для постановки клинического диагноза рентгенологические находки сами по себе, естественно, недостаточны. Только сопоставление клинических симптомов и других диагностических данных ведет к выяснению истинного положения.

Электрокардиография. Это важный, простой и безопасный метод, позволяющий выявлять нарушения ритма и проводящей системы, судить о состоянии сердечной мышцы, об изменениях положения сердца и о возможных перегрузках различных отделов сердца.

В настоящее время кроме стандартных, широко используют грудные отведения, особенно в диагностике врожденных пороков сердца. С их помощью определяется гипертрофия отдельных частей сердца, а также перегрузка отдельных полостей. Гипертрофия отдельных сердечных полостей может быть систолической или диастолической. В первом случае перегрузка может быть связана с повышенным сопротивлением вследствие сужения (стеноз аорты и легочной артерии). При диастолической перегрузке желудочки выбрасывают повышенное количество крови из-за наличия шунтов.

Нормальная ЭКГ детского возраста отличается от таковой у взрослых следующими особенностями: у новорожденных и грудных детей превалирует функция правого сердца; к 12 годам интервал PQ увеличивается от 0,11 до 0,135 сек, а QRS соответственно от 0,042 до 0,066; зубец P у новорожденных выше, а зубец T значительно ниже, чем у более старших детей.

Ангиокардиография. Серия рентгеновских снимков, сделанных после внутривенного введения растворимого в воде органического препарата йода, позволяет установить направление кровотока в сердце и легких и определить контуры крупных сосудов.

Контрастное вещество вводится или в локтевую вену, или через скрытую вену в нижнюю полую вену. Последовательно наполняются и становятся видимыми правое предсердие, правый желудочек, легочная артерия, позднее проявляется легочный сосудистый рисунок, приблизительно через 5 сек видно левое предсердие, потом левый желудочек и аорта. Этот метод при тонкой диагностике врожденных пороков сердца и крупных сосудов не оценим, так как изменение пути движения контрастного вещества отражает патологические отклонения кровотока. Одной из модификаций метода является селективная ангиокардиография: контрастное вещество вводят через сердечный катетер в определенную полость сердца.

Аортография. Контрастное вещество, введенное в аорту ретроградным путем, через лучевую, локтевую, наружную сонную или бедренную артерию, дает возможность сделать серию снимков. Используется в диагностике сужений сосудов, однако способ этот небезопасен.

Катетеризация сердца. Синтетический катетер, дающий рентгенологическую тень, введенный через препарированную локтевую или скрытую вену в правое предсердие, далее, в правый желудочек и легочную артерию, дает колоссальные возможности для непосредственного исследования сердечной гемодинамики. При исследовании определяются: 1. наличие возможного патологического сброса крови, выявляемого рентгенологически, например, сообщения между правым и левым предсердиями или между правым желудочком и аортой; 2. повышение давления в правой половине сердца и легочной артерии; 3. содержание кислорода в крови или насыщенность им в отдельных полостях сердца; 4. на основании разницы содержания кислорода смешанной венозной крови правого сердца и артериальной крови, а также величины потребления кислорода рассчитывается величина минутного объема по формуле Фика:

$$PV = \frac{\text{потребление } O_2}{A - V \text{ разница в насыщении } O_2}$$

Катетеризация сердца небезопасна, тем не менее, иногда совершенно необходима при подготовке оперативного вмешательства при врожденных пороках. Возможные осложнения катетеризации сердца: нарушения ритма и — очень редко — воздушная эмболия. Противопоказаниями для данного исследования служат легочное сердце и сердечная декомпенсация.

Определение времени кровообращения. Время кровообращения — это выраженное в секундах время, в течение которого кровь из определенной периферической вены проходит через правое сердце, легкие, левое сердце и попадает в периферические капилляры определенного участка тела. На основании этих данных можно получить ориентировочное представление о величине минутного объема. *Время кровообращения удлиняется* при уменьшении минутного объема в случаях шока, ангидремии и обезвоживания, при артерио-венозном шунте. Время кровообращения *сокращается* при наличии венозно-артериального шунта. При исследовании используются флюоресцирующие вещества, радиоактивные изотопы и голубая краска Эванса. Появление краски в капиллярах регистрируется оксигеометром, датчик которого установлен на мочку уха. Время кровообращения изменяется с возрастом, средняя величина его у детей грудного возраста 6,5 сек, у взрослых оно увеличивается более чем в два раза.

Клинические особенности заболеваний сердца у детей

Аномалии развития сердца и крупных сосудов вследствие их тяжести и частоты занимают особенно важное место в педиатрии. Большая часть больных детей не доживает до зрелого возраста, однако в связи с блестящими успехами сердечной хирургии, достигнутыми за последние два десятилетия, прогноз значительно улучшился.

Из приобретенных заболеваний сердца в любом возрасте встречаются миокардиты. С тех пор как исчезла дифтерия и успешно лечится скарлатина, в этиологии миокардитов относительно возросла роль вирусов. Регенеративная способность сердечной мышцы в детском возрасте выше, чем у взрослых. Заболевания сердца ревматического происхождения появляются после трехлетнего возраста и достигают максимума частоты у детей школьного возраста. Пенициллинопрофилактика ревматизма обеспечила большой прогресс в предупреждении поражений сердца.

Нередко у школьников пубертатного возраста встречаются функциональные нарушения кровообращения.

Важная диагностическая проблема — гипертония детского возраста.

Тяжелые формы *врожденных или приобретенных* в раннем детском возрасте пороков сердца могут быть причиной значительного отставания в развитии и росте (сердечный инфантилизм).

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

Частота. У новорожденных частота врожденных пороков сердца составляет 0,3—0,6%, однако она увеличивается в десять раз при исследовании всех подвергшихся вскрытию детей; другими словами, у каждого двадцатого умершего ребенка обнаруживается какой-то врожденный порок сердца. Естественно, частота врожденных пороков сердца в различных возрастных группах неодинакова: с возрастом она уменьшается, так как большинство детей умирает в грудном или раннем детском возрасте. Об относительной частоте встречаемых аномалий развития свидетельствуют данные Фонó (таблица 45).

Таблица 45

Частота различных пороков сердца

	%
Дефект межжелудочковой перегородки	22
Дефект межпредсердной перегородки	12
Открытый артериальный проток	12
Тетралогия Фалло	12
Стеноз легочной артерии	10
Коарктация аорты	7
Сужение аорты	4
Атрезия трехстворчатого клапана	3
Транспозиция крупных сосудов	1
Прочие редкие пороки	17

Этиология. Врожденные пороки сердца возникают в первые два зародышевых месяца. Только в небольшой части случаев можно подтвердить генетическую или экзогенную причину. В опытах на животных различные экзогенные факторы, действующие на мать, могут вызвать у плода пороки сердца, однако у человека до сих пор несомненно доказана лишь роль вируса краснухи и влияние препаратов талидомида, вызывающих эмбриопатии. Следовательно, вопрос о возникновении пороков на сегодняшний день неясен. С практической точки зрения важен и интересен тот факт, что пороки сердца часто сопровождаются другими аномалиями развития.

Классификация пороков сердца. Объединение пороков сердца в систему, их классификация затруднительны; из предложенных систем ни одна не может быть признана полностью удовлетворительной. Анатомически речь идет о стенозах, патологической связи большого и малого круга кровообращения (шунты), о патологическом месте впадения или выходе сосудов. Наиболее приемлемым считается простое анатомическое подразделение, за основу которого берут наличие или отсутствие шунта (таблица 46).

Таблица 46

**Классификация наиболее часто встречающихся
врожденных пороков сердца**

Пороки без патологической связи между малым и большим кругом кровообращения

Декстрокардия
Коарктация аорты
Врожденный стеноз аорты
Стеноз легочной артерии

II. Пороки сердца с лево-правым шунтом

Дефект межпредсердной перегородки
Дефект межжелудочковой перегородки
Незаращение артериального протока
Патологическое впадение легочных вен

III. Цианотические пороки сердца с право-левым шунтом

Тетралогия Фалло
Транспозиция крупных сосудов
Комплекс Эйзенменгера
Атрезия трехстворчатого клапана
Общий артериальный ствол

ПОРОКИ СЕРДЦА БЕЗ ШУНТА

Декстрокардия. Эта аномалия — чаще проявление полного или частичного обратного расположения внутренних органов, но может быть и изолированным пороком. В первом случае печень и отросток слепой кишки располагаются слева, селезенка — справа. Верхушка сердца находится с правой стороны, дуга аорты повернута направо и нисходит с правой стороны позвоночника, на ЭКГ в первом отведении зеркальное отражение нормы: зубцы Р и Т отрицательные, комплекс QRS направлен вниз. Однако соотношение объемов полостей сердца не изменено; функция сердца нормальна, поэтому аномалия не имеет клинического значения. Тем не менее в отдельных случаях декстрокардия сопровождается хроническим воспалением дыхательных путей, придаточных полостей и бронхоэктазами.

Изолированная *декстропозиция* сердца отличается тем, что внутренняя структура сердца характеризуется тяжелыми нарушениями. Декстропозиция может быть и вторичной, когда пороки развития соседних органов или их заболевания оттягивают или оттягивают сердце вправо.

Коарктация аорты (*стеноз перешейки аорты*). Сужение почти всегда больших размеров — до нескольких см, распространяется на значительную часть аорты и располагается на уровне Боталлова протока. Гемодинамическими последствиями сужения являются гипертония проксимально расположенных сосудов (артерий верхней половины тела) и гипотония сосудов нижней половины тела, образование коллатералей.

Вследствие сужения непосредственно из дуги аорты в нисходящую ее часть поступает небольшое количество крови, большую часть крови в нисходящую аорту доставляют расширенные коллатерали: межреберные, внутренние грудные и эпигастральные артерии. Кроме размера сужения на тяжесть порока также влияет состояние Боталлова протока (открытый или закрытый). Декомпенсация кровообращения может наступить уже в раннем грудном возрасте, если сужение отличается большими размерами.

При инфантильном типе коарктации аорты особенно осложняет гемодинамику открытый Боталлов проток. При этом образуется шунт, направление которого в зависимости от обстоятельств может быть как слева-направо, так и справа-налево, но и в том и в другом случае ускоряется наступление декомпенсации. В этом случае коллатерали не возникают. При право-левом шунте может наблюдаться цианоз частей тела, расположенных ниже места сужения.

Если же Боталлов проток закрыт, сужение незначительно и коллатерали успевают сформироваться, то аномалия длительное время остается клинически малосимптомной; жалобы могут появиться только в пубертатном возрасте или позже (взрослый тип коарктации аорты).

Диагноз. У хорошо развивающихся, не имеющих жалоб детей заболевание обнаруживается случайно, только при измерении кровяного давления. Поиск причин высокого кровяного давления обнаруживает специфическую картину: высокое кровяное давление, измеряемое на верхних конечностях, на бедре не поддается измерению, пульс на бедренной артерии едва прощупывается. С помощью осциллографии эти различия хорошо регистрируются. Над сердцем и на спине, слева на уровне лопатки прослушивается систолический шум. При ангиокардиографии хорошо видна локализация стеноза (рис. 135). На рентгеновском снимке грудной клетки выявляются разбедненные контуры ребер, что связано с расширением межреберных сосудов. На ЭКГ — признаки гипертрофии левого желудочка (рис. 136).

В пубертатном возрасте у детей количество жалоб, вызванных гипертонией, возрастает: головокружение, головная боль, сердцебиение, похолодание нижних конечностей, медленное заживление даже поверхностных царапин; может появиться перемежающаяся хромота.

Прогноз. У грудных детей в случаях, сопровождающихся декомпенсацией, прогноз серьезный. Если не удается полная и длительная компенсация, показана ранняя операция; однако в большинстве случаев целесообразно отложить ее на более поздний период. При отсутствии жалоб в раннем детском возрасте детей все равно следует подвергнуть операции в 5—15 лет, так как сужение перешейка аорты сокращает продолжительность жизни. Без лечения больные часто умирают в молодом возрасте от кровоизлияния в мозг, разрыва аорты или стрептококковой инфекции.

Врожденный стеноз аорты. Стеноз чаще всего локализуется на клапанах, но встречаются надклапанные и подклапанные формы. Во всех случаях гипертрофируется левый желудочек, аорта большей частью имеет нормальную ширину, хотя после операции на клапанах встречается и постстенотическое расширение. Прослушивается систолический шум с максимумом справа во II межреберье, в югулярной области систолический шум прощупывается. При полной силе сердечного верхушечного толчка пульс на лучевой и бедренной артерии пальпируется слабо. В части случаев декомпенсация развивается уже в грудном возрасте. В других случаях декомпенсация начинается в предшкольном возрасте, могут наблюдаться и внезапные обмороки. Лечение — хирургическое.

Изолированный стеноз легочной артерии. В большинстве случаев стеноз вальвулярный, реже — инфундибулярный. В связи с тем, что правому желудочку приходится с большой силой выталкивать кровь через сужение, развивается гипертрофия правой половины сердца. Тяжесть симпто-

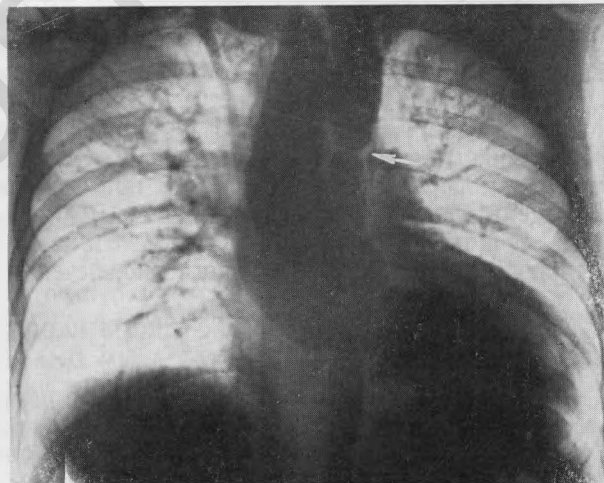
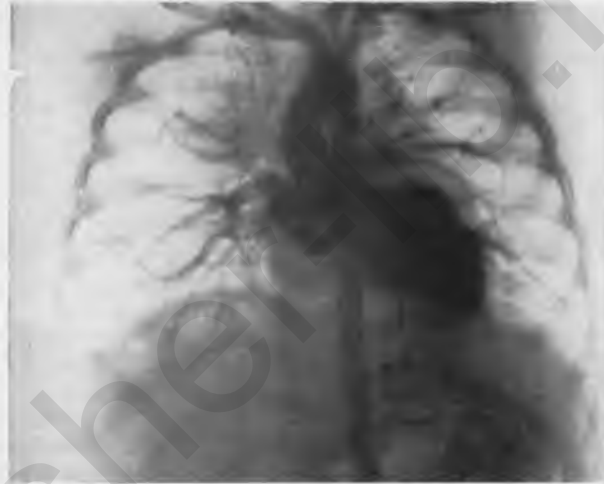
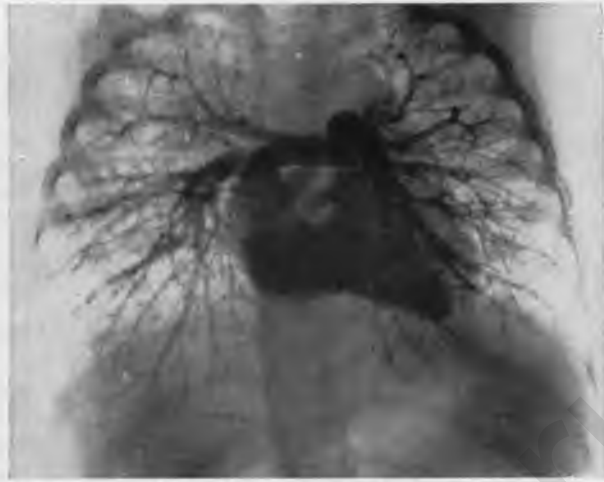


Рис. 135. Ангиокардиографические данные

а) *Нормальная ангиокардиограмма; дэкстрограмма.* Видно наполнение контрастным веществом правого предсердия, правого желудочка и легочной артерии. б) *Нормальная ангиокардиограмма; левограмма.* Через четыре секунды после введения контрастного вещества резко вырисовываются легочные вены, левое предсердие, левый желудочек и аорта. в) *Врожденный стеноз и коарктация аорты.* Левый желудочек и восходящая аорта расширены (постстенотическое расширение); на границе дуги аорты и нисходящей аорты в области истмуса аорты видно выраженное сужение

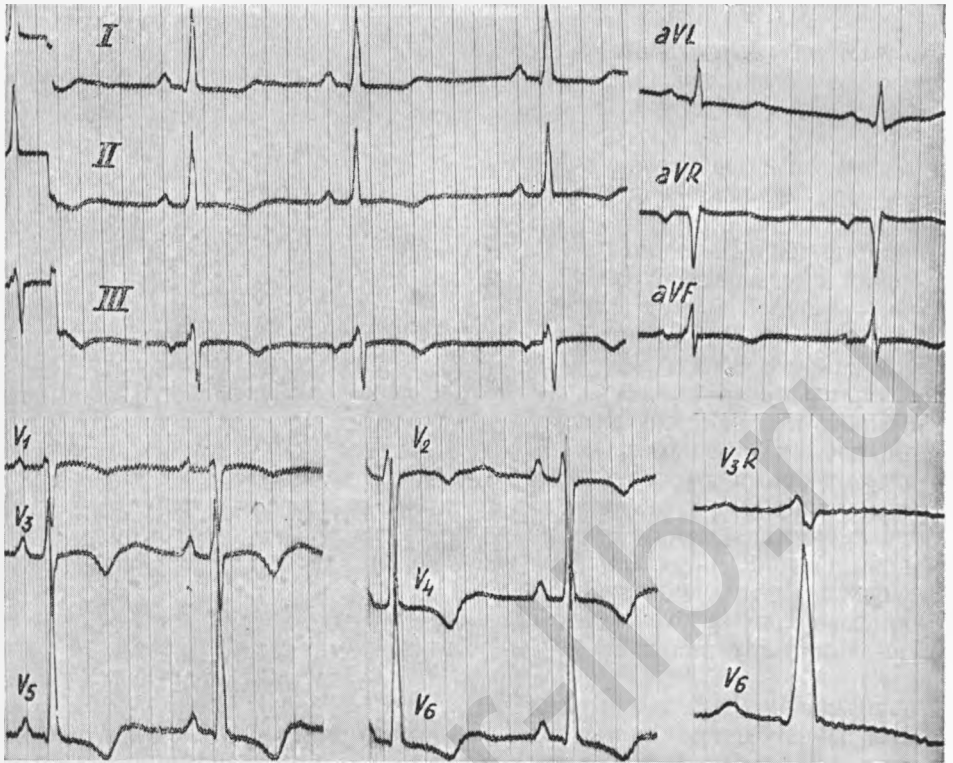


Рис. 136. ЭКГ при врожденном клапанном стенозе и коарктации аорты (тот же больной)

Синусовый ритм. Отклонение электрической оси влево. В стандартных отведениях видны изменения зубцов T_{1-2} , интервалов $S-T_{1-2}$. В грудных отведениях признаки выраженной гипертрофии и недостаточности левого желудочка (зубец R в V_6 выше 26 мм, зубец T в V_{1-6} — отрицательный)

мов варьирует в зависимости от степени сужения. Если сужение умеренное, больные не предъявляют жалоб и работоспособны. В случаях средней тяжести при физической нагрузке появляется диспноэ. Тяжелые случаи могут сопровождаться цианозом вследствие застоя кровообращения. Во всех случаях обнаруживается гипертрофия правого желудочка. Во II межреберье слева прослушивается громкий систолический шум, сопровождающийся шорохом. На рентгеновском снимке, как признак постстенотической дилатации, видно сильное выбухание дуги легочной артерии. На ЭКГ — признаки преобладания правого желудочка. При катетеризации сердца в правом желудочке находят повышенное, в легочной артерии — пониженное или нормальное давление.

В случаях, протекающих легко, без жалоб, если давление в правом желудочке только умеренно повышено, лечения не требуется.

ПОРОКИ СЕРДЦА С ЛЕВО-ПРАВЫМ ШУНТОМ, С ПОТЕНЦИАЛЬНЫМ ЦИАНОЗОМ

Общим анатомическим признаком данных аномалий является патологическая связь между малым и большим кругами кровообращения. Общим функциональным признаком служит лево-правый шунт, это значит, что часть крови из левого желудочка, где более высокое давление, поступает

в малый круг кровообращения через патологическое отверстие (короткое замыкание). В связи с этим минутный объем малого круга кровообращения становится больше, чем большого круга; в легкие поступает слишком много крови, а на периферию слишком мало; часть детей страдает хроническим бронхитом вследствие застоя в легких, другие — бледны и плохо развиваются. В первые месяцы жизни разница между минутными объемами увеличивается вследствие физиологического снижения сопротивления легочных сосудов.

Если легочное сопротивление повышается, например вследствие склероза сосудов легких, шунт может изменить направление, венозная кровь устремится в большой круг кровообращения.

Эти пороки потенциально могут сопровождаться цианозом и при отсутствии сброса венозной крови.

Дефект межпредсердной перегородки представляет собою различной величины отверстие в перегородке, разделяющей правое и левое предсердие.

Незаращение овального отверстия не имеет гемодинамического, а таким образом и клинического значения, если этот порок изолирован. Преобладающее в левом предсердии давление обеспечивает функциональное закрытие этого отверстия и в том случае, если анатомического закрытия не произошло.

Гемодинамические последствия и клиническое значение незаращения перегородки зависят от размера отверстия и его локализации (рис. 137а). При лево-правом шунте правое предсердие и желудочек, а также сосуды легких проталкивают увеличенное количество крови; в силу этой нагрузки правая половина сердца дилатируется, а правый желудочек гипертрофируется; легочная артерия расширяется, аорта скорее гипоплазирована. При обследовании с левой стороны около грудины пальпируется оживленная пульсация перегруженного, гипертрофированного правого желудочка. При перкуссии расширенное правое предсердие дает притупление, распространяющееся до правого края грудины. Во II и III межреберье слева прослушивается систолический шум, II тон сердца расщеплен.

На *рентгеновском снимке* сердце расширено, дуга легочной артерии выпукла. Корни легких расширены, сосудистый рисунок интенсивен. При просвечивании видна пульсация сосудов корней легких.

На *ЭКГ* отчетливо видны признаки перегрузки правой половины сердца. Нередко имеется нарушение функций проводящей системы и аритмии, особенно часто возникает блокада правой ножки.

При *катетеризации сердца* важным признаком является высокая насыщенность O_2 крови правого предсердия, превышающая содержание O_2 в полой вене, что связано с поступлением артериальной крови из левого предсердия.

Описанная картина дефекта перегородки соответствует вторичному типу, более тяжелый дефект — дефект первичного типа. При частой и менее тяжелой вторичной форме патологическое отверстие располагается в средней части перегородки, при первичной — редкой, но более тяжелой форме, — нижнюю границу дефекта составляет не оставшийся край перегородки, а ткани митрального и трехстворчатого клапанов. Как клинические, так и рентгенологические симптомы обеих форм сходны, однако при первичной форме все изменения более выражены: шум громче, сердце сильнее расширено, легочный рисунок более яркий. Дети плохо развиваются, страдают частыми бронхитами. На *ЭКГ* обнаруживается смещение электрической оси влево.

Обе формы порока операбельны. При первичной форме операция сложнее, выполнима только при условии экстракорпорального кровообращения. Целесообразно с помощью терапевтических методов лечения отложить операцию по возможности до трехлетнего возраста.

Дефект межпредсердной перегородки в комбинации с другими пороками. Дефект межпредсердной перегородки вторичной формы может комбинироваться с митральным стенозом (болезнь Лутамбаше). Митральный стеноз способствует увеличению сброса крови слева-направо, ибо кровь из левого предсердия легче проходит через

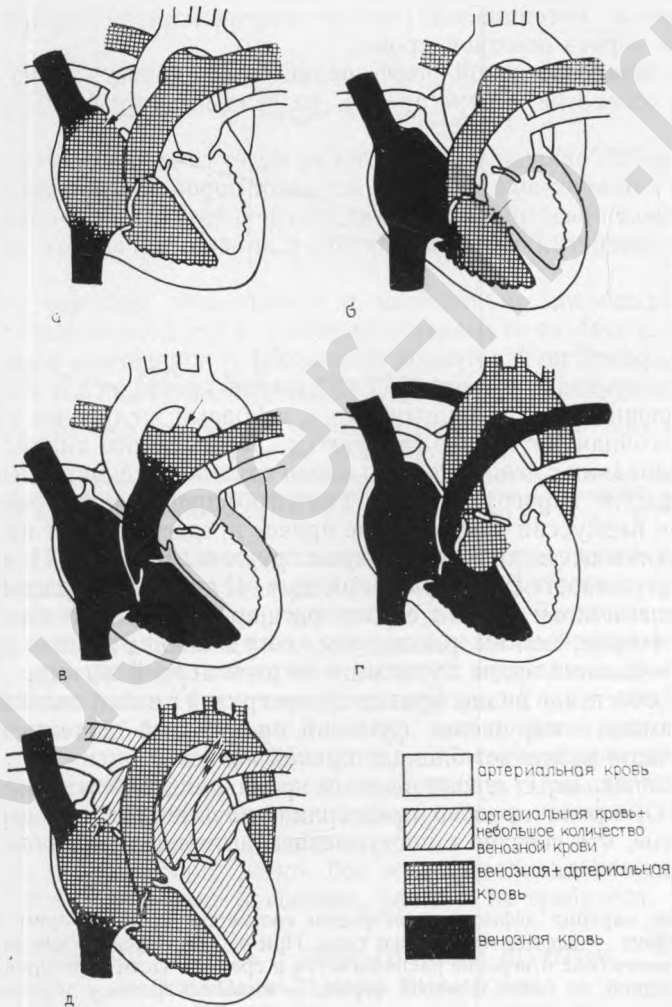


Рис. 137. Схематическое изображение вариантов патологической гемодинамики
 а) Дефект межпредсердной перегородки; б) дефект межжелудочковой перегородки; в) незарращение артериального протока; г) тетралогия Фалло; д) транспозиция крупных сосудов (пояснения в тексте)

межпредсердное отверстие, чем через узкое отверстие митрального клапана. В этих случаях левое предсердие расширено, левый желудочек и аорта гипоплазированы, а правая половина сердца перегружена.

Если к дефекту перегородки первичного типа присоединяется высокий дефект межжелудочковой перегородки, то говорят об общем атрио-вентрикулярном отверстии. Так как при этом между двух- и трехстворчатыми клапанами нет перегородки, все четыре полости сердца соединены между собой. Дети плохо развиваются, страдают постоянными бронхитами, в претерминальной стадии становятся цианотичными вследствие изменения сброса крови.

Одну треть больных составляют дети с болезнью Дауна. Показана ранняя операция, хотя она сопряжена с высоким риском.

Дефект межжелудочковой перегородки. Этот порок встречается как изолированно, так и в комбинации с другими аномалиями. В случаях изолированного дефекта имеется лево-правый шунт: в связи с более высоким давлением в левом желудочке значительная часть крови из него поступает в правый желудочек и далее в малый круг кровообращения (см. рис. 137б).

Если отверстие в перегородке велико, в легочной артерии наряду с увеличением количества протекающей крови повышается давление. Насыщение кислородом крови правой половины сердца в результате смешивания с артериальной кровью увеличивается. Если сопротивление легочных сосудов повышается, направление шунта может измениться вследствие повышения давления в легочной артерии, возникает цианоз (комплекс Эйзенменгера).

Клинически характерен громкий, продолжительный систолический шум с наивысшей точкой в III—V межреберье слева, его можно ощутить при пальпации. При небольшом дефекте и шунте незначительной величины другие симптомы, кроме шума, отсутствуют.

В случае же значительного лево-правого шунта ребенок плохо развивается, страдает одышкой, подвержен постоянным заболеваниям верхних

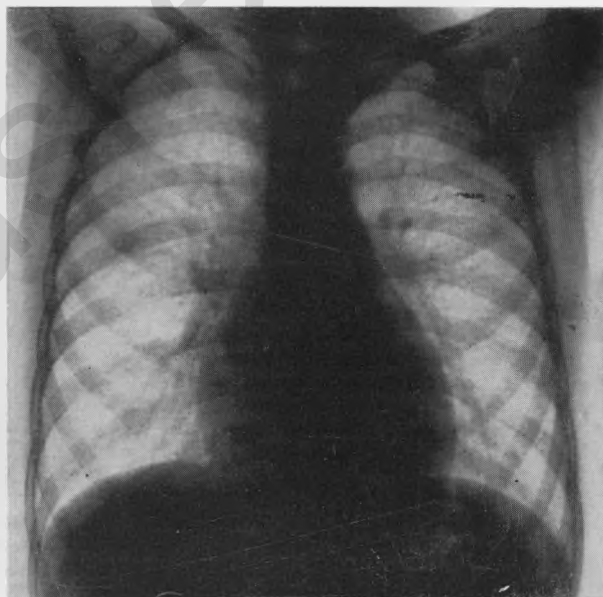


Рис. 138. Дефект межжелудочковой перегородки. Рентгеновский снимок в передне-задней проекции

Ребенок 10 лет с лево-правым шунтом. Сердце расширено вправо и влево, имеет форму шара. Тень разветвлений легочной артерии более выражена, легочный рисунок усилен

дыхательных путей. Рано, уже в грудном возрасте, развивается декомпенсация. Грудная клетка деформируется, верхняя часть ее становится выпуклой, а нижняя часть западает.

На рентгеновском снимке видно увеличенное сердце, имеющее форму шара, признаки застоя в легких, выражены разветвления легочной артерии (рис. 138).

При катетеризации полостей сердца обнаруживается, что кровь в правом желудочке лучше насыщена кислородом, чем в предсердии. Иногда через дефект зонд проникает в аорту, давление в правом желудочке повышено. ЭКГ выявляет гипертрофию обоих желудочков.

Устранение крупных дефектов — хирургическое. Если позволяет состояние ребенка, операция откладывается до 3—4-летнего возраста, однако очень большой лево-правый шунт является показанием для ранней операции.

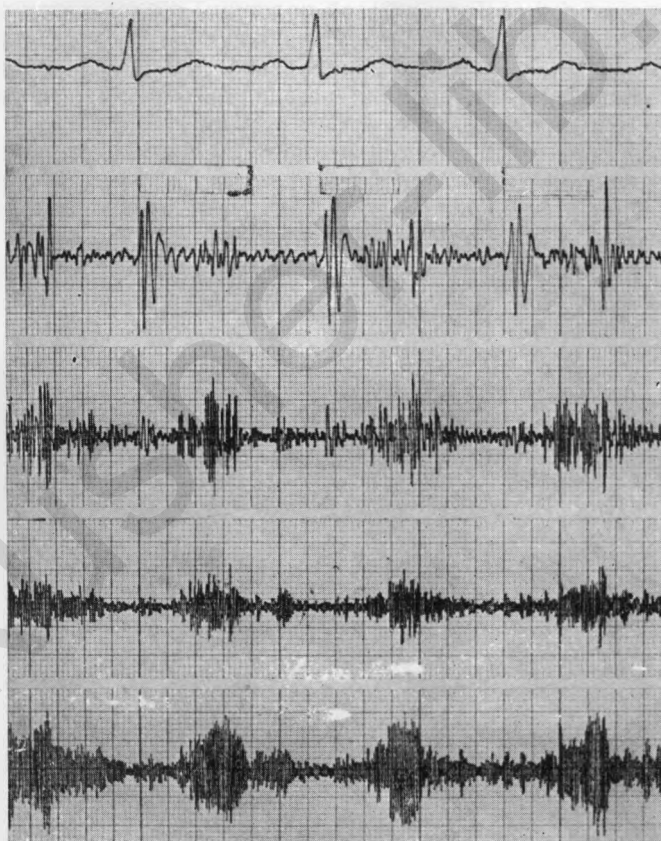
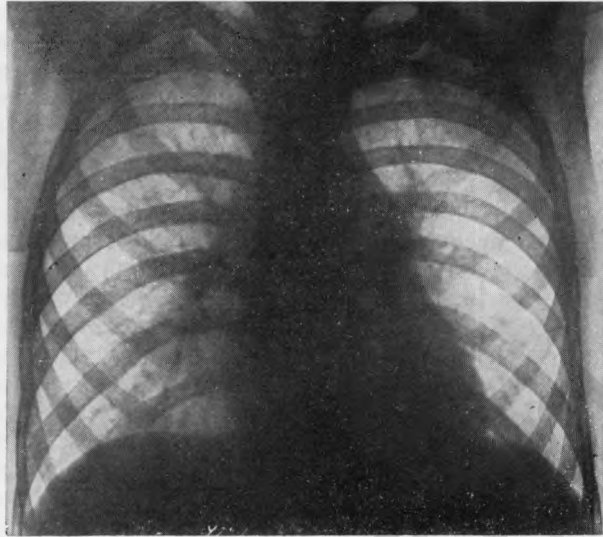


Рис. 139. Фонокардиограмма при незаращенном артериальном протоке
Специфический систоло-диастолический шум, максимальная интенсивность которого совпадает по времени со вторым тоном сердца

Рис. 140. Незаращение артериального протока

Сердце расширено влево, левую нижнюю дугу образует расширенный, гипертрофированный левый желудочек. Выраженное выбухание дуги легочной артерии. Корни легких расширены, при просвечивании видна их пульсация. Тень разветвлений легочной артерии достигает периферии легких (большой лево-правый шунт)



Незаращение артериального протока. Если проток не закрылся, артериальная кровь вследствие более высокого давления из аорты попадает в легочную артерию. Тяжесть гемодинамических нарушений зависит от того, насколько велико количество крови, поступающей из аорты в малый круг кровообращения и циркулирующей через легкие. Если диаметр протока широкий, а периферическое легочное сопротивление низкое, то в легкие поступает большое количество крови, которая потом возвращается обратно в левое предсердие и желудочек. Такая неблагоприятная гемодинамика быстро приводит к развитию декомпенсации; у ребенка одышка, он страдает частыми бронхитами, пневмониями; сердце расширено влево, печень увеличена. В этих случаях после достижения компенсации и лечения пневмонии как можно скорее надо направить ребенка на операцию.

Однако в большинстве случаев размеры шунта незначительны, и, соответственно этому, в течение долгих лет общее состояние остается хорошим; аномалию обнаруживают чаще случайно, при обследовании по какому-либо другому поводу.

Клинически характерным для порока симптомом является непрерывный систоло-диастолический шум, похожий на шум машины, с максимумом во II—III межреберье (рис. 139). Этот шум сопровождается дрожанием. В первые годы жизни он может прослушиваться только в период систолы. Пульс учащенный, высокий, амплитуда между систолическим и диастолическим давлением значительна.

При рентгенологическом исследовании обнаруживается сильная пульсация выступающей дуги легочной артерии, пульсация сосудов корней легких, дилатация левой половины сердца (рис. 140).

Катетер проникает из легочной артерии через открытый проток в аорту. Насыщенность крови кислородом в легочной артерии выше, чем в правом желудочке и правом предсердии. При аортографии одновременно запол-

няются как аорта, так и легочная артерия. С годами, вследствие нарастающего сопротивления легочных сосудов, направление шунта может измениться, что сопровождается появлением цианоза.

Открытый проток рано или поздно приводит к развитию декомпенсации или осложняется септическим эндартериитом, эндокардитом и сокращает жизнь больного, поэтому даже в случае бедной симптоматики дети должны быть оперированы. Риск операции незначителен, смертность ниже 0,5%. Операция показана уже в грудном возрасте.

Патологическое впадение (устье) легочных вен. Эта патология встречается изолированно или в комбинации с незаращением межпредсердной перегородки. Транспозиция может быть тотальная и частичная. Тотальная транспозиция редкая, тяжелая аномалия, так как вся артериальная кровь, оттекающая из легких, поступает в правое предсердие.

Жизнь возможна только при одновременном незаращении перегородки предсердий, в противном случае кровь не поступает в большой круг кровообращения. При этой тяжелой форме быстро развивается декомпенсация кровообращения. Катетеризация сердца обнаруживает патологическое впадение вен, кровь в правом предсердии насыщена кислородом, что соответствует насыщению артериальной крови.

Частичная транспозиция соответствует лево-правому шунту и по клинической картине сходна с незаращением межпредсердной перегородки.

Отдифференцировать эти аномалии можно при катетеризации сердца.

Показания к операции зависят от величины лево-правого шунта. Операция необходима в случае частичной транспозиции вен с большим шунтом и без дефекта перегородки предсердий. Оперируют под аппаратом экстракорпорального кровообращения. Через искусственно созданное отверстие в межпредсердной перегородке устье патологически впадающей легочной вены подводят в левое предсердие. Возможно оперативное лечение полной транспозиции.

ПОРОКИ СЕРДЦА С ЦИАНОЗОМ И С ПРАВО-ЛЕВЫМ ШУНТОМ

Общий признак пороков этой группы — шунт, направленный справа налево. Ведущим клиническим симптомом является цианоз, вызванный поступлением венозной крови в большой круг кровообращения (синюшная болезнь). Цианоз возникает в том случае, если количество редуцированного гемоглобина в крови венозных капилляров превышает 5 г%. Хронический цианоз сопровождается постепенно нарастающей полиглобулией. Характерными признаками, сопровождающими цианоз, являются пальцы в виде барабанных палочек, ногти в форме часовых стекол.

Как следствие хронической гипоксии замедляются развитие и рост, по той же причине дети малоподвижны, у них быстро наступает одышка.

Тетралогия Фалло. При этой аномалии имеется четыре вида анатомических нарушений:

1. сужение легочной артерии,
2. декстропозиция аорты,
3. высокий дефект межжелудочковой перегородки,
4. гипертрофия правого желудочка.

При *трилогии Фалло* из четырех классических симптомов отсутствует дефект межжелудочковой перегородки, поэтому больные лишь незначи-

тельно цианотичны. От тетралогии Фалло эта патология отличается и клинически и по гемодинамическим характеристикам: в связи с тем, что межжелудочковая перегородка сохранена, правому желудочку приходится проталкивать всю кровь через стенозированное клапанное отверстие легочной артерии, что при тяжелом стенозе уже в грудном возрасте приводит к развитию декомпенсации. В ряде случаев овальное отверстие межпредсердной перегородки долго остается широко открытым, и тогда говорят о *пенталогии Фалло*, так как к классическим признакам присоединяется пятый симптом: дефект межпредсердной перегородки.

Гемодинамика при тетралогии Фалло следующая: сужение легочной артерии препятствует движению крови из правого желудочка в малый круг кровообращения, поэтому часть венозной крови через высокий дефект попадает в аорту, как бы оседлавшую межжелудочковую перегородку. Смещенная вправо аорта получает кровь как из левого, так и из правого желудочков. С другой стороны, кровоснабжение легких остается скудным из-за стеноза легочной артерии. Гипертрофия правого желудочка объясняется тем, что ему приходится преодолевать как стеноз, так и сопротивление большого круга кровообращения, ибо часть крови попадает в аорту, смещенную вправо (см. рис. 137г).

Ведущим симптомом порока или болезни, из-за которых родители показывают ребенка врачу, может быть или постепенно развивающаяся в течение первого года жизни синюшная болезнь или отставание в развитии. Вначале цианоз появляется только при физической нагрузке: во время кормления, при плаче, позднее становится постоянным; тяжесть его зависит от размеров анатомических нарушений. Слизистые оболочки тоже приобретают темно-синий оттенок. При исследовании у основания сердца прослушивается систолический шум, который можно ощущать пальпаторно, однако в очень тяжелых случаях шум может отсутствовать.

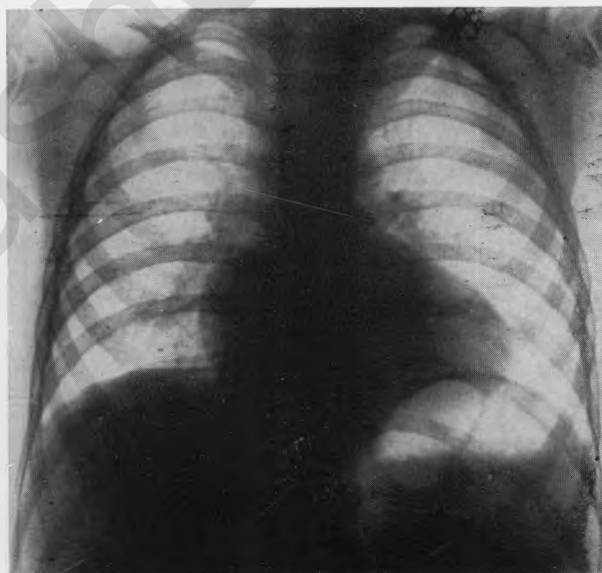


Рис. 141. Тетралогия Фалло

Мальчик 3 лет. Отстает в развитии, цианотичен, пальцы в виде барабанных палочек. На рентгеновском снимке сердце несколько увеличено, верхушка его приподнята, левую нижнюю дугу образует гипертрофированный правый желудочек. Рисунок легких и их корней выражен слабо

На рентгеновском снимке сердце кажется несколько увеличенным, в части случаев оно имеет форму башмака, то есть левый контур сердца представляет большую вогнутую дугу от тени дуги аорты до высоко расположенной верхушки сердца. Рисунок корней легких в большинстве случаев скудный из-за плохого состояния кровообращения в легких (рис. 141).

На ЭКГ обнаруживаются изменения, соответствующие отклонению оси вправо и гипертрофии правого желудочка.

Для диагноза тетралогии Фалло обычно ангиокардиография и катетеризация сердца не обязательны. Если проводится катетеризация, то обнаруживается, что катетер из правого желудочка легче попадает в оседлавшую перегородку аорты, чем в узкую легочную артерию.

При ангиокардиографии обнаруживается одновременное наполнение легочной артерии и аорты, однако в узкую легочную артерию контрастного вещества попадает меньше, чем в аорту (рис. 142).

Одной из опасностей тетралогии Фалло, особенно в грудном и раннем детском возрасте, являются приступы удушья с цианозом. Во время приступа ребенок задыхается, синеет, на лице — выражение ужаса, может наступить потеря сознания, иногда появляются судороги. По Fopó, приступ вызывается спазмом суженной воронки. Наряду с приступами гипоксии и цианоза опасность представляет полицитемия, вернее тромбы, образующиеся в связи со сгущением крови. А наряду с цианотическими приступами, наблюдающимися в раннем детском возрасте, декомпенсация кровообращения в пубертатный период также представляет серьезную опасность.

При лечении главным является исключение всевозможных напряжений и физических нагрузок. Рекомендуются пребывание на свежем воздухе. В дигитализации обычно нет необходимости. Идеальным методом лечения является ранняя операция с полной коррекцией порока, которая осуществляется с экстракорпоральным кровообращением. Операция Блэ-лока — создание анастомоза между подключичной и легочной артериями

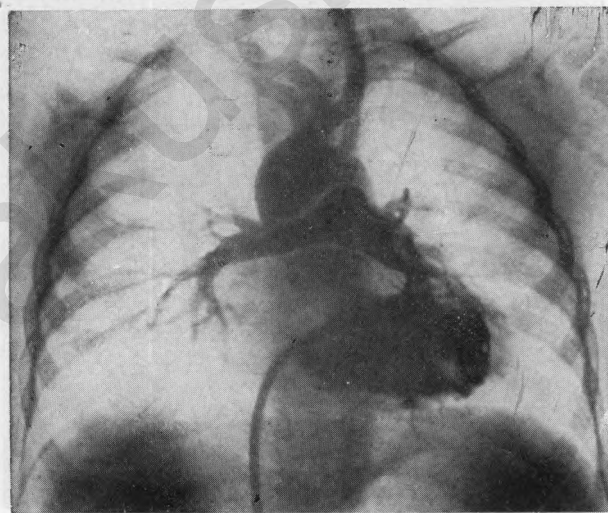


Рис. 142. Ангиографический снимок при тетралогии Фалло

Через секунду после введения контрастного вещества виден правый желудочек, более расширенный, чем в норме, и образующий левый контур сердца. Выброс крови из правого желудочка уменьшен (инфундибулярный пульмональный стеноз). Одновременно с заполнением легочной артерии из правого желудочка заполняется смещенная вправо аорта

— в настоящее время применяется только в тех случаях, когда полная коррекция невыполнима.

Транспозиция крупных сосудов. При тяжелых нарушениях ротации сердца в эмбриональный период положение выходящих крупных сосудов сердца меняется: аорта, несущая венозную кровь, выходит из правого желудочка, а легочная артерия, содержащая артериальную кровь, — из левого. Полые вены впадают нормально, в правое предсердие, а легочные вены — в левое; венечные сосуды, как и в норме, выходят из аорты. Поскольку в этих условиях в большом круге кровообращения циркулирует венозная, а в малом — артериальная кровь, ребенок жизнеспособен только в том случае, если оба круга кровообращения соединяет открытый Боталлов проток или дефект перегородки, через который аорта может получать и артериальную кровь (см. рис. 137д).

Для поддержания жизни важно, чтобы сопротивление в легочных сосудах было большим, только при этих условиях достаточное количество артериальной крови может поступать из левого желудочка в правый и выходящую из него аорту.

Клиническая картина. Ведущим симптомом является цианоз, имеющийся с момента рождения и усиливающийся в связи с падением сопротивления в малом круге кровообращения. Если рано начавшийся цианоз сопровождается увеличением размеров сердца, это служит основанием для подозрения на транспозицию. Выраженная одышка резко ограничивает движения детей. Поражает значительное отставание в развитии, сердце увеличено, виден сердечный горб. Тоны сердца могут быть чистыми, если же имеется шум, то его особенности зависят от сочетания данного порока с другими аномалиями: дефектом перегородки, открытым Боталловым протоком или стенозом легочной артерии.

На рентгеновском снимке оба желудочка увеличены, сердце овальной формы, обычно выявляется усиленный сосудистый рисунок корней легких, но при условии, что нет пульмонального стеноза (рис. 143).

ЭКГ не типична.

Диагноз подтверждается ангиокардиографическим исследованием: при этом наполняется только аорта. В случаях большого дефекта межжелудочковой перегородки вследствие право-левого шунта наблюдается слабое наполнение легочной артерии. Легочная артерия наполняется контрастным веществом только при непосредственном его введении в левый желудочек.

Лечение. Хирургическая коррекция транспозиции сопровождается

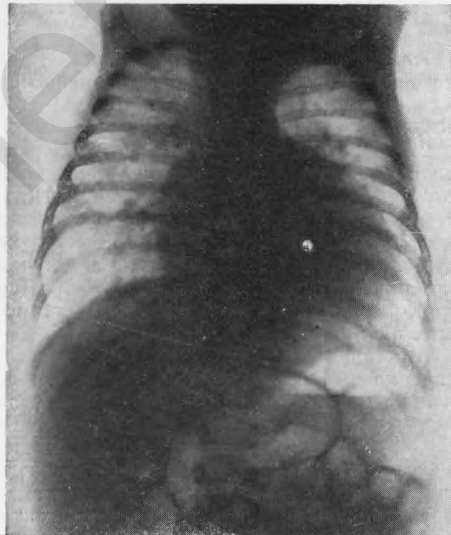


Рис. 143. Транспозиция крупных сосудов 2-месячный ребенок с момента рождения страдает одышкой, цианотичен; недостаточность кровообращения. На снимке сердце значительно расширено, его основание (талия) относительно узкое. Усиленный рисунок легких отражает застойные явления в малом круге кровообращения

большим риском, но тем не менее операция показана именно в грудном возрасте, так как неоперированные больные большей частью умирают уже на первом году жизни. Выжившие дети остаются тяжело больными, цианотичны, плохо развиваются, едва способны даже ходить, и любые активные движения у них ограничены из-за быстро наступающей одышки.

Комплекс Эйзенменгера. Для данного комплекса характерны три аномалии: высокий дефект межжелудочковой перегородки, праволежащая, оседлавшая оба желудочка аорта и гипертрофия правого желудочка. Особенностью аномалии является право-левый, а не лево-правый шунт, хотя устье легочной артерии не сужено. Причина этого — высокое сопротивление сосудов малого круга кровообращения, вследствие чего давление крови в правом желудочке выше, чем в левом. Из-за этой разницы давления часть венозной крови правого желудочка попадает в аорту, оседлавшую желудочки.

Клиническая картина. Среди симптомов ведущее значение имеют усиливающийся с возрастом цианоз, полицитемия, пальцы в виде барабанных палочек. Дети развиваются неудовлетворительно, они плохо переносят нагрузки, у них быстро наступает одышка. Левая половина грудной клетки выбухает, заметна пульсация; тоны сердца нередко чистые, иногда прослушивается нехарактерный систолический шум. На рентгеновском снимке наиболее выраженным изменением является выбухание дуги легочной артерии; бедность сосудистого рисунка периферии легких соответствует повышенному сосудистому сопротивлению.

Кроме щадящего образа жизни другого *лечения* нет.

Эффективных хирургических методов нет, так как закрытие дефекта перегородки приведет к перегрузке правого желудочка. Высокое сопротивление легочных сосудов не поддается влиянию.

Атрезия трехстворчатого клапана. При этой редкой аномалии венозная кровь правого предсердия не может попасть непосредственно в правый желудочек, а через дефект межпредсердной перегородки попадает в левое предсердие, потом в левый желудочек. Отсюда кровь устремляется через дефект межжелудочковой перегородки в правый желудочек или же через открытый Боталлов проток — в легкие. Правый желудочек слабо развит, оба предсердия могут быть значительно расширены, дуга легочной артерии отсутствует, сосудистый рисунок легких изменен.

ЭКГ, в отличие от других цианотических пороков, выявляет преобладание левой, а не правой половины сердца. Имеется несколько способов оперативного лечения, и результаты довольно хорошие; в случаях, сопровождающихся стенозом легочной артерии, предложена операция Кули (создание аорто-пульмонального анастомоза) или операция Гленна (создание анастомоза между верхней полой веной и легочной артерией).

Аномалия Эбштейна. Паруса трехстворчатого клапана атипично начинаются глубоко в стенках правого желудочка, поэтому верхняя часть желудочка функционально принадлежит к полости предсердия и правый желудочек недоразвит. Кровь правого предсердия с трудом поступает в правый желудочек и через дефект межпредсердной перегородки перемещается в левое предсердие. Кровообращение в малом круге ограничено, постепенно развивается цианоз, часто наблюдаются нарушения ритма, особенно пароксизмальная тахикардия. Методы хирургического лечения разнообразны: пластика деформированного трехстворчатого клапана или создание искусственного клапана. Результаты зависят главным образом от состояния миокарда правого желудочка. В не особенно тяжелых случаях прогноз лучше без хирургического вмешательства.

Общий артериальный ствол. Для этого порока характерна остановка развития аорто-пульмональной перегородки. Из сердца берет начало единственный крупный сосуд, оседлывающий высокий дефект межжелудочковой перегородки. Этот сосуд принимает кровь из обоих желудочков, из него берут начало и ветви легочной артерии.

При рентгеновском исследовании можно видеть расширенную правую половину сердца, отсутствие пульмонального конуса, тень аорты расширена. Прогноз плохой.

Синдром гипоплазии левой половины сердца. При этом пороке недоразвиты левый желудочек и восходящая аорта. В самых тяжелых случаях наблюдается атрезия как аортального, так и двустворчатого клапанов, полная неработоспособность левого желудочка. В последнем случае правый желудочек снабжает кровью как малый, так и большой круг кровообращения, кровь попадает в аорту через Боталлов проток. Вскоре после рождения развивается периферический коллапс и недостаточность правой половины сердца. Новорожденный серо-цианотичного цвета, сердце имеет форму шара, в легких признаки тяжелого венозного застоя. Большинство больных умирает в период новорожденности, однако продолжительность жизни увеличивается, если аномалия незначительна.

ЛЕЧЕНИЕ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА

При пороках сердца, подлежащих лечению хирургическим путем, операция показана и необходима для предупреждения гипоксии, декомпенсации, изменений в легких, атрофии, септического эндокардита. Оптимальные сроки операции по поводу различных пороков неодинаковы (таблица 47).

Таблица 47

Оптимальный возраст для хирургического лечения врожденных пороков сердца

Порок	Возраст
Коарктация аорты (сужение перешейка дуги аорты)	4—6 лет
Врожденный стеноз аорты	6—10 лет
Дефект межпредсердной перегородки	3—5 лет
Дефект межжелудочковой перегородки	3—5 лет
Открытый Боталлов проток	после 6 месяцев
Стеноз легочной артерии	в грудном возрасте (если состояние тяжелое)
Тетралогия Фалло	в грудном возрасте паллиативная операция, окончательная — в 5—7 лет
Транспозиция крупных сосудов	в грудном возрасте паллиативная операция, окончательная — в 5—7 лет
Комплекс Эйзенменгера	неоперабелен
Атрезия трехстворчатого клапана	возможна паллиативная операция
Общий артериальный ствол	операбелен в исключительных случаях

Определенные пороки, особенно те, которые в раннем грудном возрасте сопровождаются необратимыми изменениями в легких или влияют на развитие вследствие быстро нарастающей гипоксии, угрожают жизни, при возможностях сегодняшней техники подлежат коррекции уже в раннем грудном возрасте. Ранние операции уже вследствие тяжести аномалий сопровождаются высоким риском, но в тех случаях, когда прогноз очень плохой, приходится рисковать.

При цианотических пороках сердца, при выраженной гипоксии следует ограничить физические нагрузки. Впрочем, из-за легко возникающей одышки дети сами ограничивают свою активность и самостоятельно ложатся в постель, охотно сидят на корточках, ибо при таком положении их меньше беспокоит одышка. При наличии полицитемии необходимо обеспечить достаточный прием жидкости, ибо обезвоживание (дегидратация) снижает скорость кровообращения и без того вязкой крови и повышает опасность развития тромбоза. Применение дигиталиса обычно необходимо только при угрожающей декомпенсации. Сопутствующие заболевания требуют быстрого и энергичного лечения антибиотиками. При компенсированных пороках желательно в срок, но с надлежащей осмотрительностью провести профилактические прививки. Нужно следить за возможностью развития подострого эндокардита. Больные обычно довольно хорошо переносят операции.

ЭНДОМИОКАРДИАЛЬНЫЙ ФИБРОЭЛАСТОЗ ПЛОДА И КАРДИОМЕГАЛИИ НОВОРОЖДЕННЫХ

Эндомиокардиальный фиброэластоз — врожденное заболевание, для которого характерно сильное утолщение эндокарда, обусловленное фиброзом. Разрастание коллагеновых волокон и фиброзной ткани, состоящей из эластичных волокон, распространяется на миокард, папиллярные мышцы; изменения в основном локализуются в резко утолщенном левом желудочке. Фиброэластоз часто сочетается с врожденными пороками сердца, нередко — с патологическим отхождением левой коронарной артерии из легочной артерии. Заболевание начинается во внутриутробный период, но его этиология остается неясной.

Клинически на первом плане стоят кардиомегалия и рано появляющаяся сердечная декомпенсация. Основные симптомы — беспокойство, одышка, позднее — цианоз, увеличение печени и селезенки, появление ритма галопа, иногда уже у новорожденных, чаще же — у детей грудного возраста. На ЭКГ обнаруживаются признаки перегрузки левого желудочка: в левом грудном отведении (V_{5-6}) сегмент S—T снижен, а зубец T — отрицательный. Часты аритмия, тахикардия, особенно суправентрикулярная, нарушения функции проводящей системы (частичный или полный атрио-вентрикулярный блок). Определенных результатов можно достигнуть при длительном применении преднизолона и препаратов дигиталиса, однако большинство больных умирает в грудном возрасте.

Фиброэластоз нужно дифференцировать от других, т. н. идиопатических гипертрофий сердца, проявляющихся врожденной кардиомегалией. Среди этих относительно редких заболеваний упомянем **гликогенозную кардиомегалию** (иначе — болезнь Помпе или гликогеноз II типа). Это заболевание с плохим прогнозом сопровождается также мышечной гипотонией. Как правило, больные живут только несколько месяцев.

Патологический выход левой коронарной артерии из легочной артерии также сопровождается развитием кардиомегалии и быстрой декомпенсации. Выходящая из легочной артерии левая коронарная артерия недоразвита и выглядит как вена; правая коронарная артерия, как и в норме, выходит из аорты. Так как давление в правой коронарной артерии выше, часть крови протекает через аномальную левую артерию

в направлении более низкого давления, то есть в сторону легочной артерии. В миокарде плохо снабжаемого кровью левого желудочка развивается инфаркт, который можно обнаружить при исследовании ЭКГ.

Кардиомегалия, цианоз, декомпенсация — признаки вирусных *миокардитов* новорожденных, которые большей частью связаны с инфекцией Коксаки.

Респираторный дистресс-синдром с множественными ателектазами уже в возрасте нескольких дней может дать картину, соответствующую легочному сердцу, то есть осложняется кардиомегалией.

ПРИБРЕТЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

ЭНДОКАРДИТ

В первые три года жизни встречаются только бактериальные эндокардиты, поражения сердца ревматического происхождения наблюдаются главным образом у детей школьного возраста.

Язвенный эндокардит. Это заболевание сопутствует септическим процессам, присоединяется к скарлатине, остеомиелиту, менингококцемии. Вначале его клинические симптомы могут быть скрыты симптомами основного тяжелого заболевания. Высокая ремиттирующая или интермиттирующая лихорадка, а у старших детей — озноб с высокой температурой, сопровождающийся профузным потом, — ведущие симптомы. Сердце расширяется, и почти всегда появляются шумы. Пульс очень частый, легко сжимаемый.

В лихорадочный период посев культуры крови, как правило, дает положительный результат, РОЭ значительно ускорена, наблюдается лейкоцитоз. Без лечения довольно быстро наступает летальный исход, большей частью вследствие декомпенсации. Это тяжелое заболевание стало редкостью с тех пор, как для лечения септических инфекций применяют антибиотики.

Затяжной эндокардит. Подострый бактериальный эндокардит, протекающий менее остро, чем острая форма язвенного эндокардита. Возбудителем почти всегда является зеленающий стрептококк, иногда энтерококк или стафилококк. Это заболевание чаще наслаивается на врожденный или ревматический порок сердца.

Клиническая картина. Симптомы вначале могут быть несколько стертыми, так что ухудшение состояния ребенка приписывают или прогрессированию основного заболевания, или рецидиву ревматизма. Длительный субфебрилитет, постепенно сменяющийся интермиттирующей лихорадкой, нарастающее малокровие, вялость, тахикардия, расширение границ сердца, шумы вызывают подозрение на вяло текущий эндокардит.

Диагноз. Появление микрогематурии определенно подтверждает диагноз. Это признак эмболического очагового нефрита, который сочетается с эмболическими кровоизлияниями в кожу, увеличением селезенки и длительным лейкоцитозом. Посев культуры крови подтверждает диагноз, но повторные отрицательные результаты при лечении антибиотиками не исключают заболевания.

Лечение. Применение антибиотиков в больших дозах и в течение длительного времени (месяцами) произвело переворот в лечении бактериаль-

ных эндокардитов. Если посев культуры крови положительный, применение антибиотиков должно быть целенаправленным. До получения бактериологического ответа или в случае отрицательного результата посева культуры крови назначается пенициллин в дозе несколько миллионов единиц в день, в первые недели его назначают в комбинации со стрептомицином. Лечение антибиотиками нужно продолжать до полной нормализации РОЭ, картины крови и самочувствия. Если Боталлов проток открыт, то уже в первые недели лечения антибиотиками показана операция.

Прогноз. Несмотря на сегодняшние терапевтические возможности, при определении прогноза рекомендуется быть воздержанными.

Эндокардит ревматического происхождения. Это заболевание рассматривается в главе о ревматической болезни.

МИОКАРДИТ

Миокардит встречается в любом возрасте, начиная с периода новорожденности. Особенно тяжело протекает миокардит у детей раннего грудного возраста.

Этиологическую роль в возникновении миокардита играют бактерии, их токсины и вирусы. В прошлом ведущая роль принадлежала возбудителям дифтерии и скарлатины ввиду частоты и тяжести течения этих заболеваний. В настоящее время наряду с ревматической болезнью, сепсисом и стрептококковой инфекцией на первый план выступают грипп, инфекция Коксаки, лептоспирозы; собственно говоря, все вирусы, патогенные для человека, могут поражать миокард.

Клиническая картина. Миокардит новорожденных — тяжелое заболевание, сопровождающееся тахикардией, кардиомегалией, цианозом, увеличением печени. Его трудно отграничить от врожденных пороков сердца и от легочного сердца, обусловленного ателектазами. Миокардиты *грудного возраста* тоже протекают тяжело. Однако, по Gegesi-Kiss, недостаточность кровообращения, возникающая в активную фазу острых инфекций, по крайней мере в начале заболевания, часто носит функциональный характер и обратима. Это состояние уже упоминалось при описании злокачественного синдрома. Выраженная недостаточность наполнения желудочков, связанная с синусовой тахикардией, ведет к развитию коронарной недостаточности: низкий минутный объем сочетается с венозным застоем; сердце расширено, больной бледен, иногда теряет сознание, могут возникнуть судороги; печень увеличена, живот вздут.

Спасти жизнь могут жаропонижающие и лечение строфантином.

При развитии миокардита возникают анатомические изменения в мышце сердца: круглоклеточная инфильтрация и фибропластические изменения. Картина болезни похожа на вышеописанное функциональное нарушение кровообращения: ребенок беспокоен, лихорадит, дыхание и сердцебиение учащены, рвота, бледность, сердце расширено, живот вздут, печень увеличена. На ЭКГ — депрессия интервала S—T, отрицательный зубец T и нарушение ритма. Прогноз этого заболевания сомнителен.

В более старшем возрасте миокардит, исключая дифтерийный, чаще протекает менее тяжело, более того, иногда симптоматика болезни очень бедна. Главным образом обращает на себя внимание утомляемость и характерные изменения ЭКГ. Кроме того, выявляются тахикардия, легко сжимае-

мый пульс, нарушение ритма, приглушение тонов сердца, нечистый I тон, появление функционального шума, бледность лица, субфебрильная температура.

Прогноз почти всегда благоприятный, но выздоровление требует длительного времени. Миокардит, вызванный хронической, рецидивирующей ревматической болезнью, имеет более серьезное значение.

Лечение — строгий постельный режим на несколько недель, по показаниям — дигиталис. В случаях медленно наступающего улучшения можно провести лечение преднизолоном.

ПЕРИКАРДИТ

Острые перикардиты. Гнойный перикардит, который в эру до антибиотиков являлся тяжелым осложнением сепсиса, пневмонии и эмпиемы, особенно у маленьких детей, в настоящее время стал редкостью (рис. 144). У детей старше трех-четырех лет сухой или серозный перикардит является симптомом очень редко встречающегося теперь туберкулеза. Он может быть осложнением ревматоидного артрита, но в отличие от ревматического перикардита отсутствуют эндо- и миокардит. За последние годы относительно частым стал острый доброкачественный перикардит вирусного происхождения, чаще вызванный инфекцией Коксаки. Заболевание встречается в любом возрасте. Возникновение перикардита в конечной стадии уремии приписывают раздражающему действию не выделенных почками шлаков.

Клиническая картина. К общим симптомам перикардита относятся лихорадка, одышка, умеренный цианоз, колющие боли в области сердца. При сухом перикардите над сердцем прослушивается специфический шум трения перикарда. За сухим перикардитом часто следует экссудативный, признаками которого являются исчезновение шума трения и болей, ухудшение общего состояния и расширение размеров сердечной тупости.

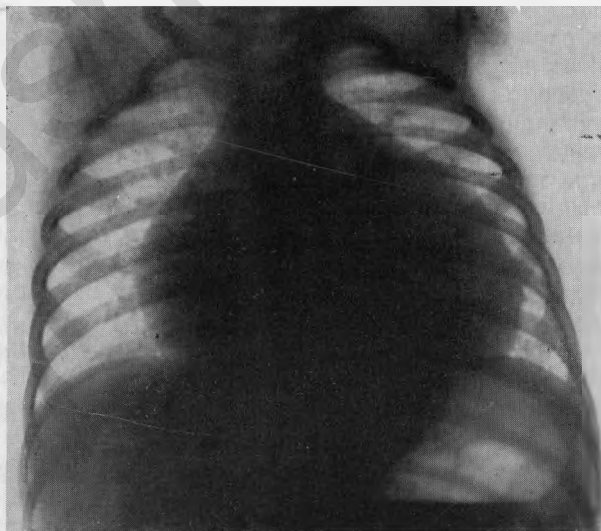


Рис. 144. Гнойный перикардит

Сердце значительно расширено вправо и влево, края сглажены, талия сердца относительно узкая

Накопление экссудата может сопровождаться симптомом тампонады сердца. При этом сердечные тоны ослаблены, пульс слабого наполнения, легко сжимаемый. Выпот в сердечной сумке особенно препятствует диастолическому расширению и наполнению предсердий, имеющих слабую стенку. Последствиями тампонады является венозный застой, падающий минутный объем и низкое кровяное давление. Шейные вены набухают, одышка и цианоз нарастают, печень увеличивается, общее состояние становится очень тяжелым. При просвечивании сердце резко увеличено, имеет грушевидную форму, пульсация ослаблена, сдавление левой нижней доли легкого способствует развитию ателектаза. На ЭКГ — низкий вольтаж всех зубцов.

Лечение. Совершенно необходим строгий постельный режим. Самочувствие больного улучшается, если придать верхней половине тела возвышенное положение и применить пузырь со льдом на область сердца.

При гнойном перикардите гной удаляется при помощи пункции, антибиотики даются в высоких дозах, парентерально и местно, соответственно чувствительности возбудителя, выращенного при посеве гноя. Ревматический перикардит подлежит лечению салицилатами, преднизолоном и пенициллином. Специфического лечения вирусных перикардитов нет, поэтому назначается такое же лечение, как при ревматическом перикардите.

При туберкулезном перикардите показаны изониазид и стрептомицин. При признаках тампонады сердца, которая встречается чаще при туберкулезном перикардите, облегчение приносит пункция. В случаях развития сердечной недостаточности показано применение препаратов дигиталиса.

Прогноз. Гнойный перикардит — тяжелое заболевание, однако применение антибиотиков значительно улучшило прогноз. Осложнением серозного перикардита, кроме тампонады сердца, является слипчивый перикардит, резко затрудняющий деятельность сердца.

Хронический слипчивый перикардит (*болезнь Пика—Хутинела*). Экссудат, богатый фибрином, может привести к сращению висцерального и париетального листков перикарда. Из сросшихся листков перикарда и из находящегося между ними фибриноидного выпота, особенно после туберкулезного перикардита, образуется толстая, грубая, соединительнотканная, частично обызвествленная сумка. При сморщивании эта сумка, как панцирь, сжимает сердце и затрудняет как диастолическое наполнение, так и силу систолического сокращения. Венозное давление нарастает, шейные вены набухают, печень увеличивается, потом развивается цирроз и может появиться асцит. У больных легко возникает одышка, активность их снижена. Сердце при просвечивании скорее уменьшено в размерах, пульсация едва видна, на рентгеновском снимке видно обызвествление перикарда. Пульс частый, легко сжимаемый, на ЭКГ — низкий вольтаж.

Констриктивный (слипчивый) перикардит в настоящее время стал одним из очень редких заболеваний. *Лечение* преднизолоном иногда приносит определенный эффект. В тяжелых случаях показана серьезная операция перикардиолизиса.

Постперикардиотомический синдром. После операций на сердце, сопровождавшихся вскрытием перикарда, как правило, через 2—3 недели наступает лихорадочная реакция с перикардитом и плевритом. Причина заболевания неизвестна, тяжесть

и продолжительность разнообразны: от нескольких дней до многих месяцев. Прогноз хороший. В случаях тампонады сердца необходимо провести перикардиоцентез, иногда несколько раз.

ПРИБРЕТЕННЫЕ ПОРОКИ КЛАПАНОВ

Приобретенные пороки клапанов — последствия ревматического кардита. Патологический механизм формирования порока, как у взрослых, поз- тут здесь дано только краткое описание.

Недостаточность митрального клапана. Это самый частый порок в детском возрасте. Систолический шум затухающего характера с максимумом на верхушке при нагрузке становится интенсивнее.

Верхушечный толчок приподнимает стенку грудной клетки, пульсация сердца хорошо видна. Левое предсердие постепенно расширяется вследствие забрасывания крови обратно во время систолы, гипертрофируется и левый желудочек; постепенно развивается застой в легких, и вслед за этим вторично гипертрофируется правый желудочек; при выслушивании легочный компонент II тона сердца акцентирован.

В отдельных случаях постепенно к недостаточности присоединяется стеноз митрального клапана. *Прогноз* при современных методах лечения обычно хороший.

Стеноз митрального клапана в детском возрасте встречается относительно редко, он формируется после повторных рецидивов ревматизма и часто комбинируется с недостаточностью. На верхушке прослушивается нарастающий пресистолический шум и усиленный первый тон. Левое предсердие расширяется, возникает застой в легких, гипертрофируется правый желудочек. *Прогноз* менее благоприятный, чем при недостаточности митрального клапана. При подтвержденном диагнозе необходимо тщательно обосновать возможность хирургического лечения.

Недостаточность клапанов аорты. При этом пороке во время систолы в левый желудочек возвращается большое количество крови, что вызывает гипертрофию и расширение левого желудочка. Верхушечный толчок приподнимает стенку грудной клетки, смещен влево и книзу; отчетливо видна пульсация сонных артерий. Не редкость — сердечный горб.

Диастолический шум наиболее интенсивен во втором межреберье слева от грудины и проводится по левому краю грудины вниз. Пульс учащенный и высокий, систолическое давление до некоторой степени повышено, диастолическое — очень низкое, вследствие этого амплитуда колебаний кровяного давления увеличена. *Прогноз* довольно благоприятный.

Стеноз клапанов аорты. Приобретенный стеноз в детском возрасте встречается редко. При осмотре виден сердечный горб и приподнимающий грудную клетку, смещенный влево, расширенный верхушечный толчок. Над сонными артериями выслушивается шум, напоминающий шорох. Во II межреберье справа от грудины прослушивается грубый систолический шум. Пульс малый, замедленный, а амплитуда колебаний кровяного давления уменьшена.

Стеноз трехстворчатого клапана. В детском возрасте практически не встречается.

Недостаточность трехстворчатого клапана в детском возрасте также большая редкость. При недостаточности этого клапана возникает застой в венозной системе всего большого круга кровообращения. Венозное дав-

ленные повышается, шейные вены расширены и пульсируют, пульсация наблюдается и в области печени; развивается отек и набухание печени, асцит и отек конечностей, правая половина сердца расширена и гипертрофирована; над грудиной прослушивается систолический шум.

Недостаточность и стеноз клапанов легочной артерии в детском возрасте как приобретенные заболевания практически не встречаются.

НАРУШЕНИЯ РИТМА

Нарушения ритма в детском возрасте наблюдаются реже, чем у взрослых. По происхождению различают: нарушения процессов возбуждения и нарушения проведения возбуждения; встречаются и различные формы сердечного блока.

НАРУШЕНИЯ ПРОЦЕССОВ ВОЗБУЖДЕНИЯ

Синусовая аритмия чаще всего появляется как респираторная (дыхательная) аритмия, во время вдоха частота ударов сердца повышается, во время выдоха — снижается. Клинического значения не имеет.

Экстрасистолии. Возникновение возбуждения гетеротопно, то есть вне синусового узла — в предсердиях или желудочках — сопровождается нарушением основного ритма. Экстрасистолии встречаются и у детей, иногда кажущихся здоровыми, но, как правило, они исчезают после нагрузки. При миокардитах и при передозировке дигиталиса экстрасистолии появляются относительно часто. Лечение экстрасистолий тесно связано с терапией основного заболевания.

Пароксизмальная тахикардия. Проявляется приступами, как правило, имеет суправентрикулярное происхождение, продолжается от нескольких минут иногда до многих часов. Частота сердечных сокращений может повышаться до 180, больше того — до 250 в минуту (рис. 145). Других нарушений со стороны сердца большей частью не обнаруживается.

Эти приступы могут быть опасны, особенно для детей раннего возраста, так как могут быть причиной декомпенсации, одышки, цианоза и увеличения печени.

Дети более старшего возраста обычно переносят приступы лучше, однако часто повторяющиеся длительные тяжелые приступы тахикардии и для этого возраста могут быть опасными.

Иногда приступ можно снять путем раздражения блуждающего нерва, что достигается надавливанием на сонные артерии или на глазные яблоки. Оправдано лечение препаратами дигиталиса (дигоксин, изоланид). После приема первой дозы дигиталиса перед каждым следующим приемом необходимо снять ЭКГ. Если имеются признаки передозировки (брадикардия), следует временно прекратить дальнейшее назначение дигиталиса. Если приступ суправентрикулярной пароксизмальной тахикардии у ребенка препаратами дигиталиса снять не удается, показано назначение пропранолола (индерала), блокирующего бета-адренэргические рецепторы.

Мерцание и трепетание предсердий. Тяжелые аритмии в детском возрасте встречаются редко, главным образом при врожденных и тяжелых ревматических пороках, иногда — как осложнение при катетеризации сердца. Вследствие того, что частота сокращений предсердий увеличи-

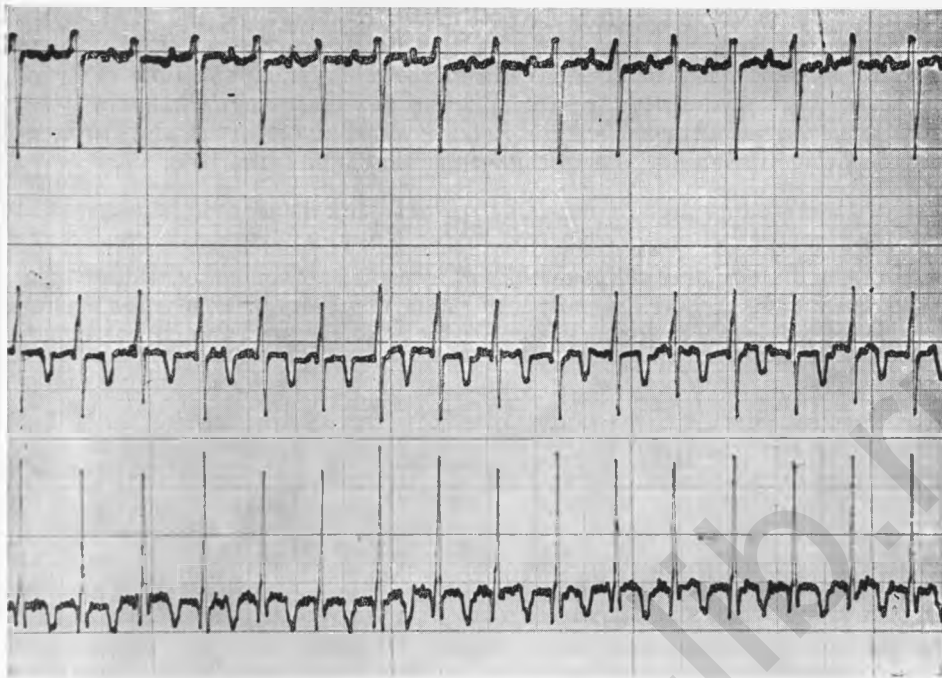


Рис. 145. Суправентрикулярная пароксизмальная тахикардия

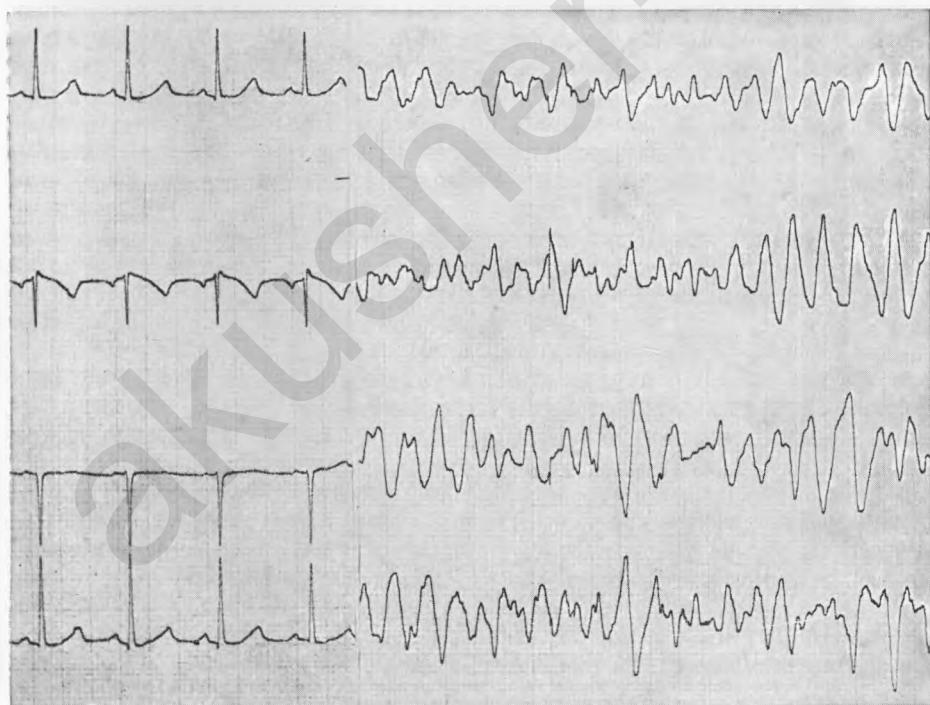


Рис. 146. Фибрилляция желудочков

Фибрилляция наступила во время операции под искусственным кровообращением, вначале виден нормальный синусовый ритм, который после прекращения фибрилляции возобновляется

вается до нескольких сотен в минуту, наполнение предсердий и желудочков недостаточно, наступает полная аритмия, развивается сердечная недостаточность с венозным застоем и низким минутным объемом. Прогноз серьезен уже только потому, что аритмии ухудшают деятельность и без того тяжело пораженного сердца. Если лечение ациланидом или дигоксином безрезультатно, показано назначение хинидина (рис. 146).

СЕРДЕЧНЫЙ БЛОК

Полная диссоциация сокращений предсердий и желудочков, или **полный сердечный блок** в детском возрасте чаще встречается при врожденном дефекте ножки пучка Гиса, реже — как осложнение тяжелого кардита

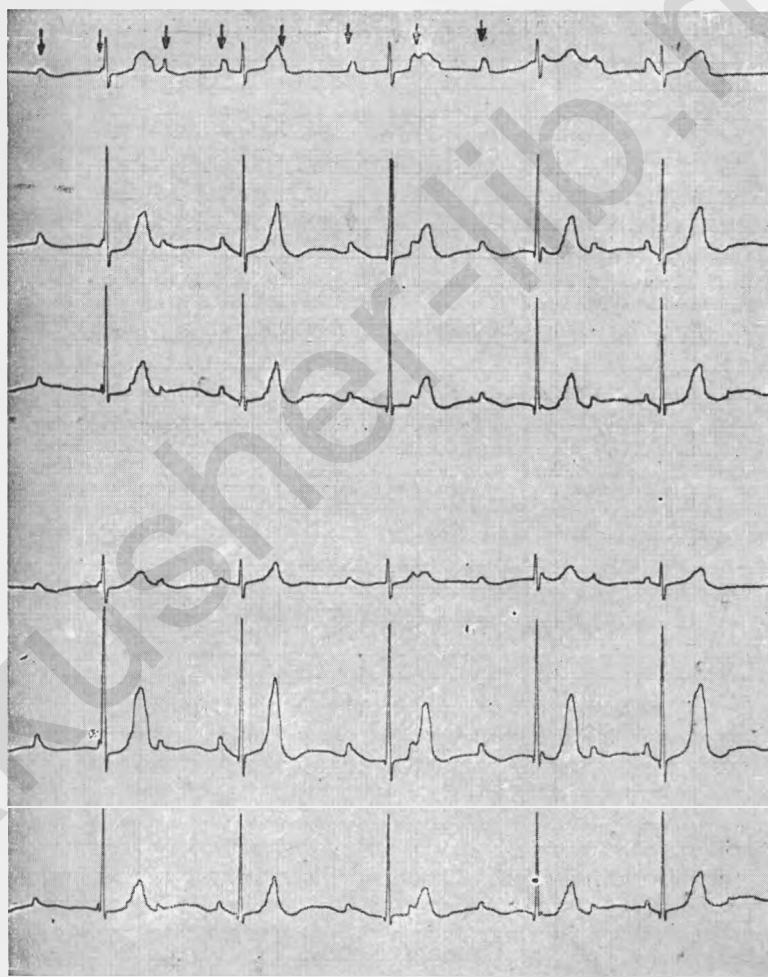


Рис. 147. Врожденный атриовентрикулярный блок

Зубцы R в медленном ритме видны на одинаковом расстоянии друг от друга, зубцы P в более быстром ритме, также на одинаковом расстоянии, но совершенно независимы от зубцов R

ревматической, вирусной или дифтерийной этиологии. Ритм желудочков 40—60/минуту; на ЭКГ — полная независимость зубцов Р от ритма комплекса QRS. Прогноз врожденных форм более благоприятен, чем приобретенных. В отдельных случаях могут внезапно появиться одышка, цианоз, потеря сознания и даже судороги (синдром Морганьи—Адамса—Стокса). В последнем случае необходимо применить электрокардиостимулятор.

Частичный сердечный блок может наблюдаться при врожденных пороках сердца, особенно часто при дефектах перегородок. Встречается также при кардитах, при отравлении дигиталисом.

В менее тяжелых случаях — при блоке первой степени — интервал Р—Q удлиннен, при блоке второй степени отдельные зубцы Р не сопровождаются комплексом QRS. Терапия направлена на лечение основного заболевания (рис. 147).

СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

Сердечная недостаточность нередко развивается в *грудном возрасте*, когда ее причинами являются врожденные пороки сердца, фиброэластоз, вирусные миокардиты, легочное сердце, вызванное заболеваниями легких.

Симптомы: одышка, тахикардия, возможно, цианоз, беспокойство, бессоница, трудности при кормлении, увеличение размеров сердца и печени, крепитация в легких. Отеки появляются позже и менее заметны.

В *детском возрасте декомпенсация* наступает чаще всего при ревматическом кардите и при врожденных пороках сердца. Сердечная недостаточность может возникнуть при миокардитах, пароксизмальной тахикардии, при значительной гипертрофии сердца. Клиническая картина такая же, как и у взрослых.

Лечение. Совершенно необходим строгий постельный режим на долгие недели. Беспокойным детям нужно назначать седативные средства, так как беспокойство повышает потребность в кислороде. В полусидячем положении больные чувствуют себя легче. Диета должна быть бедна шлаками, солью и не вызывать вздутия живота. Целесообразно грудных детей кормить часто, малыми порциями. При цианозе больного помещают в кислородную палатку, хотя при кардиальной гипоксии кислород менее эффектен, чем при легочной гипоксии.

Лечение недостаточности кровообращения при пороках сердца. В активную фазу ревматизма необходима госпитализация ребенка. Физические нагрузки для детей с пороками сердца и недостаточностью кровообращения должны быть индивидуальными и зависеть от степени декомпенсации. При наличии компенсированного порока сердца дети могут посещать школу и заниматься физкультурой, но с ограничениями. Питание должно быть полноценным, однако соленые и острые блюда следует ограничивать. При умеренно выраженных признаках декомпенсации показаны разгрузочные дни (молочная диета по Карелю, фруктово-сахарная диета на 1—3 дня).

В активную фазу ревматизма назначаются антибиотики (пенициллин) на 7—14 дней, в некоторых случаях применяют комбинацию пенициллина со стрептомицином.

При пороках сердца с начальными проявлениями недостаточности кровообращения применяют сердечно-сосудистые и кардиотонические средства: кардиамин, 10% раствор кардиазола (число капель на прием соответствует числу лет, 3—4 раза в день), настой весеннего горичвета (3,0—200,0 по 1 столовой ложке 3—5 раз в день), адонизид и настойку ландыша (число капель также соответствует числу лет), конвазид по 1 капле на год жизни на прием, 3 раза в день в течение 10 дней с перерывом 4—5 дней. При более выраженных нарушениях кровообращения необходимо применять более сильные препараты и более энергичное лечение.

Внутримышечно вводится кардиамин (10% раствор 0,3—1 мл 2 раза в сутки), назначают 0,05% раствор строфантина 0,1—0,5 мл (в зависимости от возраста) в 20 мл 40% раствора глюкозы внутривенно.

Наперстянку применяют в разовой дозе 0,03—0,075 г 3 раза в день, вначале дают полную терапевтическую дозу, при начинающемся улучшении ее снижают на 1/3, а затем на 1/2, поддерживающая доза может применяться длительное время. Рекомендуется также лантозид внутрь по 2 капли на год жизни, разделяя эту дозу на 3 приема, гитален (дигаленнео) — столько капель на прием, сколько лет ребенку, изоланид по 1/2—1 таблетке 3 раза в день. Внутривенно назначается также 0,06% раствор коргликона по 0,3—0,6 мл. Лечение препаратами дигиталиса целесообразно сочетать с применением солей калия. Назначают 0,5—1,0 хлорида калия 3 раза в день или ацетат калия в виде 5—10% раствора. Применяют мочегонные средства: зуфиллин 0,05—0,1 2 раза в день в капсулах или свечах, гипотиазид 0,025—0,1 г 2—3 раза, фонурит в свечах или новурит внутримышечно.

Основные показания для назначения препаратов дигиталиса:

1. декомпенсация;
2. резкая тахикардия, достигшая частоты 180 ударов в мин.;
3. суправентрикулярная пароксизмальная тахикардия, мерцание предсердий;
4. внезапно наступающая недостаточность левой половины сердца (вследствие выраженной легочной гипертонии, например у детей грудного возраста с врожденными пороками сердца с лево-правым шунтом).

Для лечения перечисленных состояний имеется очень большой выбор препаратов дигиталиса, из которого приводим только наиболее распространенные в Венгрии:

дигитоксин: препарат медленного действия, обладающий сильной кумуляцией;

дигоксин: быстродействующий препарат, при внутривенном введении максимальное действие проявляется уже через 1—2 часа; быстро выводится из организма;

лантозид (С) (изоланид, цедиланид): похожий на строфантин, быстродействующий препарат;

ациланид (ацетил-дигитоксин): препарат с сильным брадикардальным действием, применяют в основном при пароксизмальной тахикардии и фибрилляции — мерцании.

Принятая в детском возрасте дозировка вышеописанных препаратов приведена в таблице 48.

Таблица 48
Дозы препаратов дигиталиса

Название препарата	Полная суточная доза per os	Дозы быстрого насыщения	Поддерживающая доза
Дигитоксин	0,02—0,03 мг/кг	0,02 мг/кг/24 часа, внутривенно или внутримышечно	10% полной дозы внутрь
Дигоксин	0,05—0,06 мг/кг	0,05 мг/кг/24 часа на 3—4 приема, внутривенно или внутримышечно	25% полной дозы внутрь
Лантозид-С Изоланид	0,02—0,03 мг/кг	0,02—0,03 мг/кг на 3—4 приема, внутривенно	—
Ациланид	0,04—0,06 мг/кг	0,04—0,06 мг/кг на 4—6 приемов, внутривенно	—

Для поддерживающего действия дозы быстрого насыщения распределяют на 3—5 дней. Детям грудного возраста назначают относительно более высокие дозы. Естественно, что дозировка очень индивидуальна, так как чувствительность к препаратам дигиталиса неодинакова, поэтому каждый ребенок, получающий препараты дигиталиса, подлежит тщательному наблюдению.

Симптомы начинающегося отравления дигиталисом: тошнота, рвота, брадикардия, экстрасистолии. На ЭКГ интервал P—Q удлинен, интервал S—T снижен в виде обрыва, зубец T инвертирован, комплекс Q—T сокращен. При появлении вышеописанных симптомов следует прекратить лечение на 1—2 дня. При применении дигитоксина токсические симптомы могут быть более продолжительными. Часть авторов начинает лечение не каким-либо из вышеописанных препаратов дигиталиса, а строфангином, только при переходе на поддерживающие дозы назначают препараты дигиталиса.

Строфантин в растворе глюкозы нужно вводить внутривенно очень медленно и применять его только тогда, если больной в течение 2 дней не получал препаратов дигиталиса. Доза для детей грудного возраста 0,02 мг через каждые двенадцать часов, большим детям — 0,1 мг.

НЕДОСТАТОЧНОСТЬ ПЕРИФЕРИЧЕСКОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ

Олигемический сосудистый шок. Если потеря количества крови достигает 30%, то минутный объем значительно уменьшается, развивается шок и гипоксия застойного типа. Сердце уменьшается, артериальное давление падает, пульс частый и легко сжимаемый. Снижается фракция минутного объема, приходящаяся на почки и конечности, так как повышается периферическое сопротивление сосудов вследствие спазма артериол. Конеч-

ности холодные, слегка цианотичны, величина диуреза и почечная клубочковая фильтрация падают, остаточный азот крови повышается (экстра-ренальная почечная недостаточность). Застойная гипоксия мозга приводит к нарушениям сознания.

Наиболее частые причины олигемического шока: эксикоз (обезвоживание), острая потеря крови, распространенные ожоги, надпочечниковая недостаточность, травмы. Основной принцип лечения — заместительная терапия, внутривенное введение электролитов, глюкозо-солевых растворов плазмы, строфантина.

Применение прессорных аминов (например, адреналин) противопоказано, так как они еще больше снижают и без того плохое снабжение почек кровью, что может привести к необратимым изменениям почек.

При остром коллапсе (например, во время обморока, вызванного сильной болью), а также при анафилактическом шоке расширение сосудистого русла, вызванное повышением тонуса блуждающего нерва, приводит к несоразмерности между количеством крови и капиллярной емкостью. Пульс редкий (брадикардия), кровяное давление падает. Для лечения показаны средства, тонизирующие симпатическую нервную систему, адреналин и гормоны коры надпочечников.

Острая сосудистая недостаточность, присоединяющаяся к тяжелым, острым инфекциям как признак злокачественного синдрома, с тахикардией и коронарной недостаточностью, служит показанием для назначения строфантина.

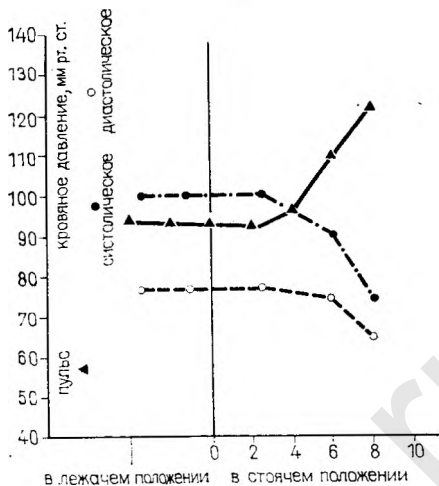
Вегетативно-ортостатический сосудистый синдром (*ортостатический вазоневроз*). В школьном возрасте, чаще у девочек, нередко наблюдается особое предрасположение к функциональным нарушениям кровообращения. Самым тяжелым проявлением такого предрасположения является ортостатический коллапс, который иногда сопровождается потерей сознания, более того — приступом судорог. Среди целого ряда жалоб и незначительных симптомов чаще всего встречаются следующие: головная боль, боли вокруг пупка, тошнота, рвота, обращающая на себя внимание бледность, синева под глазами, головокружение, холодные, влажные, слегка цианотичные конечности, ортостатическая альбуминурия. Эти дети быстро утомляются, в последние часы школьных уроков их внимание снижено. Они плохо переносят поездки в автобусах и поезде.

Предрасполагающие причины: период усиленного препубертатного роста, реконвалесценция после длительного заболевания, хронический аденоидит, психическая перегрузка, например перегрузка занятиями и др. Причина всех этих явлений — не органическое заболевание, а недостаточная регуляция кровообращения. В норме в положении стоя регулирующие вазомоторные рефлексы препятствуют оттоку крови в нижние конечности и в брюшную полость. При вегетативном сосудистом неврозе в положении стоя вследствие недостаточности регуляторных механизмов значительное количество крови застаивается в нижних частях тела. Артериальное давление падает, пульс учащается.

На вышеописанных явлениях основывается *диагностический тест Шеллонга*. Упрощенный метод исследования заключается в том, что сравниваются результаты измерений артериального давления и пульса в положении лежа и стоя в течение 10 минут и снова в положении лежа. У детей с нормальной реакцией эти результаты едва изменяются, у вазолябильных

Рис. 148. Тест Шеллонга

У вазолабильных детей после восьмиминутного стояния развиваются коллаптоидные реакции. Пульс учащается, систолическое и диастолическое давление снижается, амплитуда кровяного давления сужается



детей частота пульса повышается более чем на 30%, вследствие снижения систолического давления значительно сужается амплитуда колебаний артериального давления (рис. 148).

Лечение. Рекомендуется снизить психические нагрузки и напряжение, увеличить пребывание на свежем воздухе, умеренные занятия спортом, вечерние и утренние холодные обливания, по показаниям — назначение беллоида. После пубертатного периода наступает спонтанное улучшение.

ВЫСОКОЕ АРТЕРИАЛЬНОЕ ДАВЛЕНИЕ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

Гипертонию в детском возрасте можно заподозрить только после повторных измерений кровяного давления в спокойном состоянии и в положении лежа. При однократных измерениях часто можно наблюдать повышенное артериальное давление, превышающее 150 мм рт. ст., особенно у вегетативно лабильных, легко возбудимых детей, что может быть следствием волнения, связанного с врачебным исследованием.

Таких детей нельзя расценивать как гипертоников, и еще большая ошибка — в случаях действительно существующей гипертонии, не выяснив ее причин, попросту назначать средства, понижающие кровяное давление. У детей пубертатного возраста при обнаружении повышения систолического давления, достигающего 150 мм рт. ст., кроме периодического контроля никаких вмешательств не требуется. Причиной длительной гипертонии в детском возрасте, кроме очень редко встречающейся в этом возрасте эссенциальной гипертонии, всегда является какое-то серьезное основное заболевание, распознавание которого может иметь решающее значение. Таблица 49 облегчает диагностику таких заболеваний.

Таблица 49

Причины стойкой гипертонии в детском возрасте

Заболевания почек

Пиелонефрит
Хронический нефрит
Кистозные почки, нефронофтиз
Врожденное сужение почечной артерии

Врожденные пороки сердца

Коарктация аорты

Эндокринные заболевания

Болезнь Кушинга
Феохромоцитомы
Первичный альдостеронизм

Заболевания сосудов

Эссенциальная гипертония
Узелковый полиартериит
Акродиния

При обследовании в первую очередь нужно искать частые, наиболее вероятные причины.

В большинстве случаев встречается *ренальная гипертония* на почве пиелонефрита или хронического гломерулонефрита.

Реже причиной ренальной гипертонии является врожденная патология почек. Относительно часто встречается и легко диагностируется стеноз перешейка аорты, который характеризуется высоким давлением в верхних конечностях и низким — в нижних. Пульс на бедренной артерии едва прощупывается.

Остальные причины повышения кровяного давления, перечисленные в таблице, — это редкие заболевания, для распознавания которых требуется тщательное клиническое обследование.

Пороки развития почек и мочевыводящих путей выявляются при исследовании функции почек и пиелографии. Сужение почечной артерии, ее

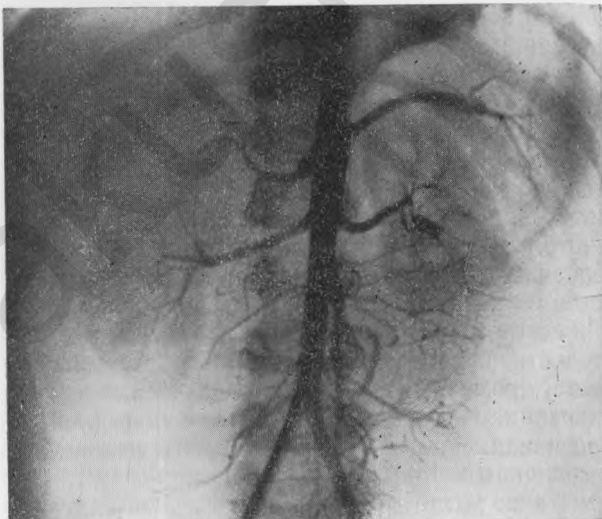


Рис. 149. Аневризма почечной артерии

Ангиограмма. Ребенок 5 лет. Слева хорошо видна аневризма. После удаления почки кровяное давление со 160/120 снизилось до 120/80

аневризмы выявляются методами артериографии. Лечение хирургическое (рис. 149). О болезни Кушинга свидетельствует ожирение; повышенное выведение кортикостероидов с мочой подтверждает диагноз. При феохромоцитоме наблюдаются большие колебания артериального давления, во время криза оно достигает очень высоких цифр, и в моче в большом количестве определяются продукты обмена адреналина.

Гипертония при первичном альдостеронизме (болезни Конна) в детском возрасте встречается редко; она сопровождается полиурией, гипостенурией, гипохлоремическим, гипокалиемическим алкалозом и высоким почечным выведением альдостерона. Гипертонии, связанные с заболеваниями желез внутренней секреции, подлежат хирургическому лечению. При узелковом полиартериите обнаруживаются кровоизлияния, боли в суставах, нарушение функции почек. При акродинии (болезнь Феера) из анамнеза можно выяснить указания на хроническое отравление ртутью и характерные боли в дистальных частях конечностей, их покраснение с синюшным оттенком, некроз ногтей пальцев. Эта болезнь практически исчезла с тех пор, как применение каломеля вышло из моды.

Эссенциальная гипертония, соответствующая форме взрослых, в детском возрасте исключительная редкость и диагноз может быть поставлен только при условии, что все вышеописанные исследования дали отрицательные результаты.

Из изложенного следует, что гипертония детского возраста, ее диагностика и построение плана лечения — клиническая проблема.

Кроме лечения основного заболевания назначаются препараты, понижающие кровяное давление, применяемые у взрослых.

РЕВМАТИЗМ

РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА, РЕВМАТИЧЕСКИЙ ПОЛИАРТРИТ

Распространенное заболевание детского возраста, связанное со стрептококковой инфекцией, один из существенных факторов детской смертности. Течение его хроническое с рецидивами. Основными проявлениями болезни являются полиартрит, кардит и малая хорея.

Этиология. Как первичное заболевание, так и рецидивы, несомненно, связаны с бета-гемолитическим стрептококком, но детали патогенеза еще не выяснены. Симптомы появляются через 1—3 недели инкубационного периода с момента инфицирования. Стрептококковая ангина у больного ревматизмом может быть выражена в минимальной степени, а стрептококк при ревматической атаке может быть и не обнаружен. Заболевание связано с иммунными реакциями антиген—антитело: при повторном контакте со стрептококком титр о-антистрептолизина в крови выше и при активном прогрессе остается постоянно высоким.

Предрасполагающие факторы болезни весьма многочисленны, наиболее важные среди них следующие: 1. *возраст*: у детей моложе 2 лет ревматизм практически не встречается и наблюдается реже после 10—12 лет; 2. *социальные условия*: заболевание чаще встречается при плохих жилищных и материальных условиях; 3. *климат*: в тропических странах ревматизм наблюдается редко, чаще встречается в странах с умеренным климатом; в связи с улучшением условий жизни, несмотря на плохой климат, в скандинавских странах, где заболевание ранее было весьма распространенным, теперь ревматизм встречается очень редко; 4. *сезонность*: дети заболевают чаще в осенне-зимний период; 5. *наследственность*: имеются семьи, где заболевание встречается особенно часто, причины этого генетического детерминированного предрасположения не известны.

Патологическая анатомия. Ревматизм относится к категории коллагеновых болезней (коллагенозов). При гистологическом исследовании обнаруживаются характерные периваскулярные изменения, узелки Ашоффа, которые состоят из центрального коагулята, окруженного блуждающими клетками и лимфоцитами. Эти образования располагаются вокруг сосудов, в интерстиции мышцы сердца, в эндокарде, у основания клапанов в перикарде, периартикулярно, иногда под синовиальной оболочкой. На сердечных клапанах располагаются массы гиалина, рубцуясь и сморщиваясь, они деформируют клапаны и вызывают недостаточность (сужение клапанного отверстия). Из клапанов чаще всего поражаются митральный, наиболее редко — клапаны легочной артерии. На висцеральной поверхности перикарда наблюдается отложение большого количества фибрина и между двумя листками часто находится жидкость. Иногда наступают сращения перикарда. В то время как гистологические изменения мышцы сердца и клапанов носят пролиферативный характер, в синовиальной оболочке суставов, в перикарде, а иногда в плевре отмечаются экссудативные процессы с накоплением жидкости.

Клиническая картина. *Начало* болезни может быть острым, постепенным или настолько незаметным, что только случайно обнаруженный

порок сердца позволяет ретроспективно установить диагноз заболевания. В большинстве случаев болезнь начинается после перенесенной ангины, температурой, *болями в суставах*, реже кардитом или хореей. При осмотре и обследовании суставов в большинстве случаев обнаруживаются классические признаки воспаления: краснота, повышение температуры, опухание, боль и нарушение функции. Необходимо принять во внимание тот факт, что нередко суставы только болезненны и не имеют признаков красноты, опухания, следовательно, боли в суставах у детей уже дают основание для тщательного обследования. Боли отмечаются одновременно во многих суставах, или суставы поражаются один за другим (*полиартрит*).

Изменения суставов в большинстве случаев сопровождаются *общими симптомами*: температурой или субфебрилитетом, плохим самочувствием, бледностью, подавленностью. Иногда отмечаются носовые кровотечения, сопровождающиеся болями в животе, а также анемия. Когда суставные явления ослабевают, появляется — правда, довольно редко, — новый характерный ревматический симптом: *аннулярная эритема* — высыпания в виде географической карты *папул* бледно-красного цвета, преимущественно на коже спины (рис. 150).

Дальнейшие изменения, встречающиеся довольно редко и характеризующие степень активности болезни, — *ревматические узелки*. Это овальные, плотные на ощупь безболезненные узелки размером с чечевицу или боб, располагающиеся непосредственно под кожей лодыжек, локтей, подколенного, в сухожилиях ног и рук, над остистыми отростками позвонков.



Рис. 150. Аннулярная ревматоидная эритема

Решающим моментом является вовлечение в патологический процесс *сердца*. Известно образное выражение: «ревматизм лижет суставы, но кусает сердце». В начале болезни развивается *кардит*, который может быть ведущим проявлением, поражение сердца может наступить и в более поздние периоды болезни, до тех пор пока имеется активный процесс, или появиться при рецидивах болезни. Чем чаще страдает больной от рецидивов, тем более выражен кардит, возможность клапанных поражений в сердце. Как правило, кардит сопровождается температурой, по сравнению с температурой пульс значительно учащен, во время сна он также остается учащенным, быстро нарастает анемия, значительно ускоряется реакция оседания эритроцитов. В более тяжелых случаях выражена одышка, цианоз, угнетение, которые свидетельствуют о поражении сердца. Тоны сердца глухие, у верхушки сердца прослушивается постепенно нарастающий систолический шум; границы сердца увеличиваются.

Изменения электрокардиограммы свидетельствуют о вовлечении *миокарда*. Интервал P—R расширяется, отрезок S—T снижается; аритмия, возможен сердечный блок, иногда отмечается ритм галопа.

У части больных может наблюдаться также *перикардит*. Шум трения прослушивается иногда только в течение нескольких часов или держится в течение одного-двух дней в области основания или около грудины во II—III межреберье. Исчезновение шума трения, если тоны сердца глухие или их приглушенность значительно увеличилась в сочетании с характерной рентгенологической картиной, указывает на развитие экссудативного перикардита. Нередко встречается *панкардит*. Сердечная декомпенсация редко наступает в период первой атаки, чаще — при рецидивах болезни. На развитие декомпенсации указывают нарастающая одышка, цианоз, увеличение размеров печени, отек, тяжелое общее состояние.

МАЛАЯ ХОРЕЯ (БОЛЕЗНЬ СИДЕНХЕМА)

Малая хорея — одно из серьезных проявлений ревматизма. Она может присоединяться к вышеописанной картине, но в большинстве случаев появляется как самостоятельная болезнь, рано или позже сопровождаемая кардитом. Особенности течения вызывают споры в отношении ревматической этиологии заболевания ввиду того, что как самостоятельное заболевание малая хорея характеризуется нормальными показателями реакции оседания эритроцитов и титра антистрептолизина.

Малая хорея (пляска Витта) — заболевание детей школьного возраста; у девочек встречается в 2—3 раза чаще, чем у мальчиков. Поскольку в полостях тела обнаруживаются воспалительные изменения, данное заболевание может рассматриваться и как энцефалопатия.

Клиническая картина. Ведущие *признаки* можно подразделить на 4 группы: 1. гиперкинез, 2. инкоординация, 3. гипотония, 4. внезапная смена настроения.

Заболевание *развивается постепенно*, ребенок становится неловким, роняет предметы, кушает намного неаккуратнее, пишет и рисует неправильно, гримасничает, в школе невнимателен, беспричинно плачет, смеется. Родители и педагоги все это приписывают недисциплинированности, пока нарастающие симптомы в конце концов не возбуждают подозрения на заболевание.

Нарушения движений объясняются поражениями отдельных мышц или групп мышц, выражающимися в беспорядочном подергивании. Эти движения носят произвольный характер, усиливаются под влиянием внешних раздражителей или при напряжении и прекращаются во время сна. Нарушение движений быстро нарастает, в кульминационный период болезни больной постоянно находится в движении; плечи, руки, ноги дергаются, совершаются бесцельные, ненужные движения. В тяжелых случаях постель необходимо обложить подушками, ибо ребенок может удариться и поранить себя. Эти движения некоординированны: ребенок не способен застегнуть одежду, поднять оброненные предметы, при письме строчки ползут вверх и вниз, некоторые буквы искривлены. Ходить и стоять ребенок не может из-за постоянных вынужденных движений, речь также дезартикулярная. Больной не способен выполнить целенаправленные движения, если попросить его сжать руку, то сжатие происходит на короткое время. Характерна гипотония: если больного приподнять из лежачего положения, взяв его подмышки, то плечи легко откидываются назад.

При легкой форме хореи (т. н. chorea «mollis») ведущим признаком является не нарушение движений, а гипотония, которая производит впечатление пареза. При вызывании коленного рефлекса голень некоторое время остается фиксированной в вытянутом положении (симптом Гордона). Характерной является необоснованная быстрая смена настроения; ребенок легко расстраивается, плачет, смеется, раздражителен.

Болезнь обычно протекает без повышения температуры. Кардит может развиваться в любой момент острого периода. Частыми являются проходящие функциональные шумы в сердце. Болезнь длится 6—10 недель, но иногда затягивается до 3—4 месяцев. Ремиссии и периоды ухудшения болезни сменяют друг друга, рецидивы также нередки.

Лечение заключается в строгом постельном режиме до улучшения состояния больного. Постельный режим лучше всего обеспечивается в больнице. Из лекарств: 2—3 раза в день 0,05—0,1 г севенала, если беспокойство слишком сильно выражено, то временно назначают гибернал или ларгактил (аминазин). В прошлом широко применялся раствор Фаулера. Некоторыми врачами он назначается и теперь. При появлении кардита или других признаков ревматизма обоснованы салицилаты или преднизолон.

Прогноз благоприятный, но следует предупреждать развитие кардита и рецидивов.

*

При **ревматизме** помимо специфических «больших симптомов» полиартрита, кардита, хореи, аннулярной эритемы и ревматических узелков обнаруживаются следующие неспецифические «малые симптомы»: 1. реакция оседания эритроцитов до 100 мм в час и выше; 2. посев отделяемого из зева может дать рост гемолитического стрептококка; 3. титр о-антистрептолизина достигает 200 ед. и с нарастанием болезни увеличивается; 4. болезнь сопровождается температурой, умеренным лейкоцитозом и анемией; 5. положительная реакция на *С-реактивный белок* — реакция преципитации с материалом *С* пневмококка, которая отражает активность ревматического процесса.

Течение болезни. Описанные выше симптомы могут обнаруживаться в различном порядке, и новые признаки появляются до тех пор, пока ревматический процесс находится в *активной* стадии. Активность болезни отмечается по ускоренной РОЭ, положительной реакции на С-реактивный белок, персистирующей анемии и, безусловно, по наличию любого из «больших симптомов», например, суставных болей или эритемы. Помимо описанных симптомов в картину болезни могут включаться узловатая эритема, экссудативный плеврит, пневмония, редко — энцефалит. Различные признаки держатся различное время. Суставные боли обычно стихают в течение недели, но часто боли, стихнув в одном, возникают в других суставах. Активный эндокардит держится в течение нескольких недель, иногда месяцами. При благоприятном течении болезни может наблюдаться полное выздоровление, но нередко имеются остаточные явления в сердечных клапанах; перикардиальный экссудат интенсивно рассасывается, но могут оставаться сращения. Активный процесс может продолжаться в течение многих недель, месяцев.

Рецидивы. Печальной особенностью ревматизма является предрасположение к *рецидивам*. После первой атаки мы можем говорить уже о *ревматической личности*, ибо больной без постоянной профилактики подвержен бесконечным рецидивам. Рецидивы, которые могут появляться через месяцы или годы, вызываются вследствие заражения стрептококком. Все «малые» и «большие» симптомы могут появляться снова, как и при первой атаке, с каждым новым рецидивом все большей опасности подвергается сердце. При этом может развиваться панкардит и сердечная декомпенсация с возможным смертельным исходом, который при первых атаках наблюдается весьма редко, но каждый новый рецидив приближает это явление.

Диагноз наиболее достоверен при обнаружении двух «больших» или одного большого и двух-трех «малых» симптомов.

При *дифференциальном диагнозе* в случае суставных болей или изменений может идти речь о *септическом артрите* и *остеомиелите*. Эти болезни обычно сопровождаются более тяжелыми общими симптомами; лейкоцитоз сильнее выражен, изменения ограничиваются одним суставом или его окружностью. Ревматическую картину могут имитировать *лейкозные боли* в костях, диагноз решает картина крови. Для дифференциации *красной волчанки* и *ревматоидных артритов* необходимо более длительное наблюдение и тщательное обследование больного.

Хронические инфекции, сопровождающиеся более высокой реакцией оседания эритроцитов, анемией, субфебрилитетом (например, туберкулез), а также простые синуситы из-за аналогичных симптомов могут представлять трудности при постановке диагноза.

Еще раз подчеркиваем, что бледный и апатичный ребенок, жалующийся даже на незначительные боли в конечностях, должен тщательно обследоваться для исключения ревматизма.

Критерием выздоровления служат *показатели активности патологического процесса*. Аннулярная эритема, ревматические узелки, тахикардия во время сна, анемия, субфебрилитет, положительная реакция на С-реактивный белок служат такой оценке и тогда, когда уже нет жалоб на суставные боли и со стороны сердца не обнаруживается патологических изменений.

Лечение. Необходим *постельный режим* в течение многих недель, пока не исчезнут последние симптомы *любого* характера. Постепенное вставание с постели разрешается, когда РОЭ нормальна, анемия исчезла, изменения в сердце не прогрессируют, пульс во время сна имеет нормальную частоту и ритм. Длительный постельный режим необходим и для детей, у которых лекарственная терапия приносит быстрый эффект, осуществить его в таких случаях совсем не просто. Несмотря на это, врач должен объяснить родителям и детям уже более старшего возраста значение этого режима. Для снятия остаточных явлений стрептококковой инфекции целесообразно в течение нескольких дней назначать *пенициллин*. *Салицилат натрия* применялся в прежнее время, но и теперь его назначение оправдано: он быстро снижает температуру и суставные боли, однако сомнительно его действие, предупреждающее кардит. Дневная доза составляет приблизительно 0,12 г/кг/сутки или 0,5 г на 1 год жизни.

После исчезновения температуры и суставных болей следует снизить дозу наполовину, применять до нормализации РОЭ. Целесообразно давать лекарство в капсулах. При появлении признаков отравления салицилом (альбуминурия, сильный шум в ушах, рвота, частое дыхание) лекарство отменить, можно заменить его амидопирином, который многие больные лучше переносят.

Амидопирин или *аналгин* назначают из расчета 0,15–0,2 г на год жизни. Применяют также *бутадиион* (детям дошкольного возраста 0,05 г, до 10 лет 0,08 г, старше — 0,1–0,12 г три раза в день). Целесообразно применение комбинированных препаратов *бутадииона* и *амидопирина*, таких как *реопирин* и *пирабутол*.

Преднизолон назначают в таблетках, детям 4–7 лет — 10–15 мг, 8–10 лет — 15–20 мг, старше — 15–25 мг. Другой метод расчета дозы — 60 мг на 1 м² поверхности тела.

Целесообразно 2/3 суточной дозы давать в первую половину дня, чтобы обеспечить имитацию физиологического ритма секреции кортикостероидов. По получении терапевтического эффекта дозу постепенно уменьшают на 1/4 таблетки, начиная с вечернего приема, переходят на поддерживающую терапию (1/4 лечебной дозы) и осуществляют прерывистый метод введения (гормоны дают каждый второй день — «second day therapy», по американским авторам).

Триамсинолон отличается более высокой активностью и в меньшей степени влияет на обмен калия, вызывает диурез и почти не повышает артериального давления. Начальная суточная доза составляет для детей 4–7 лет — 6–8 мг, 8–10 лет — 10–12 мг, для более старших — 12–20 мг.

Сильным противоревматическим действием обладает *дексаметазон*, одна таблетка которого — 0,75 мг — соответствует 4 мг триамсинолона, 5 мг преднизолона. Начальная доза его для детей 4–7 лет — 1–1,5 мг, 8–10 лет — 1,4–2,25 мг, 11–14 лет — 2–3 мг.

Кортизон в настоящее время почти не применяется. Курс лечения кортикостероидами продолжается 6 недель. Необходимо следить за появлением возможных нежелательных осложнений. Во время длительной болезни необходимо поддерживать и моральный тонус ребенка.

Профилактика. В основе профилактики рецидивов ревматизма лежит регулярное наблюдение за ребенком, соблюдение принципа этапного лечения и систематическая борьба с хронической стрептококковой инфекцией.

Быстро и эффективно влияет на стрептококковую инфекцию лечение пенициллином, которое снижает возможность развития рецидивов ревматизма.

Для предупреждения развития рецидивов очень эффективным оказалось непрерывное лечение пенициллином в течение 5 лет (по 1 таблетке внутрь, 2 раза в день); назначают и веоциллин (пенициллин F). Следует очень настойчиво объяснять родителям необходимость длительного приема лекарств и периодически его контролировать, так как если ребенок не производит впечатления больного, дачу лекарства ему могут прекратить. Более эффективно и продолжительнее действие пенициллина при его внутримышечном однократном введении один раз в месяц. Удаление миндалин обосновано, только если они воспалены; оперировать нужно в неактивный период при обязательном назначении пенициллина. При инфекции верхних дыхательных путей нужно немедленно начинать лечение антибиотиками.

Прогноз. Исход болезни в большой степени зависит от того, насколько удастся предупредить развитие рецидивов. Если они часты, то некоторых последствий остаточных явлений (порок сердца) невозможно избежать, при рецидивах могут также развиваться опасный для жизни перикардит или сердечная декомпенсация.

Учитывая сказанное, прогноз в большинстве случаев зависит от возраста, в котором ребенок заболел: развитие рецидивов вследствие повторных стрептококковых инфекций у маленьких детей явление частое, тогда как в препубертатном возрасте они становятся редкими.

Заканчивая ознакомление с этим тяжелым заболеванием, еще раз подчеркиваем необходимость тщательного лечения пенициллином, которое имеет решающее значение в судьбе больного.

КОЛЛАГЕНОЗЫ

В этой главе описываются заболевания, общим признаком которых является фибриноидное дегенеративное, хроническое воспаление мезенхимальной ткани. Этиология этих болезней не выяснена, очевидно, речь идет об аутоиммунных процессах.

РЕВМАТОИДНЫЙ АРТРИТ

Хронический ревматоидный артрит является самостоятельным заболеванием, которое не связано с острым ревматизмом и не является следствием его. Ревматоидный артрит — это местное воспаление суставов и сухожильных влагалищ (синовит), которое вызывает дегенерацию суставных хрящей, часто сопровождается деформацией суставов, делающей ребенка инвалидом. В патологический процесс, кроме суставов, могут вовлекаться перикард, лимфатические узлы, печень, радужная оболочка; заболевание иногда протекает с увеличением селезенки и температурой септического типа.

Этиология. Предполагается, что после различных инфекционных процессов и других вредных факторов, при наличии семейной предрасположенности происходят патологические реакции в соединительной ткани, в итоге чего образуются аутоантитела в отношении мезенхимальной ткани суставов.

Клиническая картина. Деформирующий хронический ревматоидный артрит может начаться у детей в возрасте полутора-пяти лет.

Болезнь в детском возрасте часто проявляется общими симптомами инфекции, суставные изменения иногда только через длительное время (месяцы) оказываются в поле зрения. Одной из форм деформирующего полиартрита является болезнь Стилла (рис. 151). Болезнь характеризуется микрополиаденией, увеличением селезенки, опуханием суставов, множественными эритемами, перикардитом, иногда ревматоидными узелками, иридоциклитом. Эти разнообразные симптомы сопровождаются лихорадкой. После многомесячного периода описанные симптомы исчезают; в картине болезни продолжает доминировать деформация суставов.

Кроме того, заболеванию может предшествовать *субсептическая аллергия* Висслера—Фанкони. При этой форме в течение недель или месяцев держится температура септического характера, увеличивается селезенка, обнаруживаются лейкоцитоз, гипергаммаглобулинемия и анемия, что вызывает подозрение на сепсис. Повторные посевы крови, однако, отрицательны, при применении антибиотиков симптомы не исчезают, но под влиянием преднизолона стихают. При этой форме часто, хотя и не всегда,

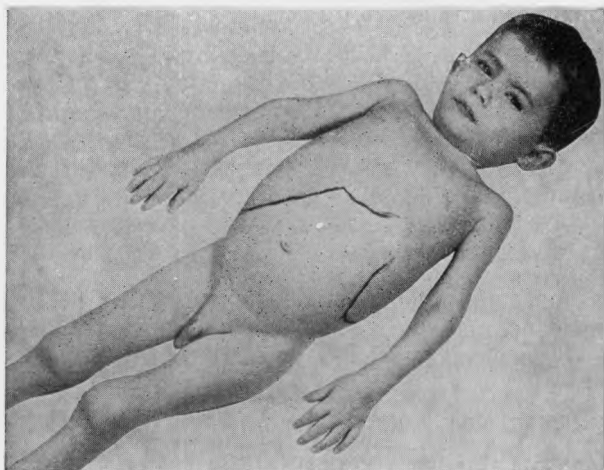


Рис. 151. Ребенок 4 лет с болезнью Стилла

Печень и селезенка увеличены; начинающаяся деформация пальцев, колени опухшие

рано или поздно развивается хроническое воспаление, вызывающее деформацию суставов.

Как болезнь Стилла, так и болезнь Висслера—Фанкони не имеют самостоятельной патогистологической картины, скорее это особые формы одного и того же заболевания: ревматоидного артрита. Часто болезнь начинается с поражения одного сустава и поэтому вызывает подозрение на туберкулезный артрит. Постепенно процесс распространяется и на другие суставы: мелкие суставы пальцев, суставы запястья, лодыжек, колен, бедра, шейных позвонков. Часто в суставах образуется выпот, ведущий к анкилозам. В тяжелых и нелеченных случаях поражается целый ряд суставов. Анкилозы, атрофия мышц и сопутствующая анемия калечат ребенка.

Диагноз. Ранний диагноз установить не легко. Болезнь, начинаясь с моноартрита, легко может быть принята за туберкулезный процесс, а субсептическая форма ее — за сепсис. Лабораторное обследование оказывает помощь в диагностике: ускорена реакция оседания эритроцитов, однако титр антистрептолизина в норме; в противоположность ревматизму, стрептококковое заражение не имеет особого этиологического значения. Довольно часто наблюдается гипергаммаглобулинемия; в противоположность хроническим артритам у взрослых реакция Розе—Валера в большинстве случаев не оказывает ценной помощи.

Лечение. В острый период, протекающий с лихорадкой, необходимо соблюдать строгий постельный режим. В дальнейшем, в течение длительного периода болезни, продолжающегося месяцами, годами, надо стараться предупредить образование деформаций, применяя для этого лекарства, лечебную физкультуру, массаж, ванны, при необходимости пользуясь помощью врача-ортопеда. В первые месяцы в большинстве случаев необходимо назначать преднизолон, установив минимальную поддерживающую дозу, которая практически снимает симптомы: температуру и боли. Чтобы избежать снижения функции надпочечников в результате действия механизма обратной связи, целесообразно применять кортикостероиды через день.

Прогноз. При определении прогноза нельзя забывать о том, что речь идет о длительном заболевании с волнообразным течением. При современных методах лечения больные все реже становятся инвалидами, болезнь в большинстве случаев заканчивается выздоровлением, но иногда имеются умеренные деформации и некоторое ограничение двигательной функции. При длительном применении преднизолона приостанавливается рост, у больного развивается тучность, подобная таковой при болезни Кушинга.

ВОЛЧАНКА

Чаще встречается у детей старшего возраста, преобладает у девочек. Заболевание протекает с многообразными симптомами, временными облегчениями, обострениями и часто приводит к смерти.

Несомненно, болезнь имеет аутоиммунное происхождение: в гаммаглобулиновой фракции обнаруживается фактор LE (lupus erythematosus), ведущий себя как аутоантитела, которые поражают клеточные ядра собственного организма. При гистологическом исследовании обнаруживаются изменения соединительной ткани, главным образом фибриноидная дегенерация сосудистых стенок и их некроз.

Клиническая картина. Начало болезни не характерное. Нерегулярная температура, плохое самочувствие, артралгии, микрополиадения, иногда увеличение печени и селезенки производят впечатление болезни Стилла. Более характерным являются экзантемы, располагающиеся большей частью на носу, лице, на нижних веках, и не всегда видимые симметричные высыпания в виде бабочки, которые становятся более интенсивными при действии солнечного света (рис. 152).

Экзантемы могут обнаруживаться и на теле, нередко наблюдаются пурпуры. Характерно появление синеокрашенной эритемы на ладонях, но это тоже не постоянный симптом. При прослушивании сердечных тонов иногда появляются перикардальные скребущие шумы: могут развиваться эндокардит и миокардит. Причиной смерти в большинстве случаев является недостаточность функции почек. Поражение почек начинается симптомами нефротического синдрома, но раньше или позже развивается гипертония и азотемия (см. стр. 443).

Диагноз. Определенные лабораторные исследования помогают установить диагноз: ускоренная реакция оседания эритроцитов, часто гипергаммаглобулинемия и нередко поло-

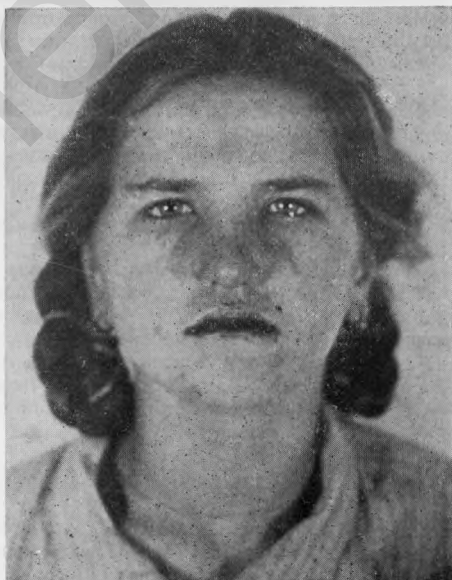


Рис. 152. Волчанка
Характерные высыпания на лице

жительная реакция Вассермана. Большое значение имеет обнаружение антиядерных аутоиммунных тел. Среди этих методов для клинического диагноза особенно важно выявление клеток LE.

Появление этих клеток связано с наличием в сыворотке крови антиядерного фактора. Действие его вызывает увеличение ядер лейкоцитов, которые выталкиваются из клетки. Эти разрушенные ядра фагоцитируются нормальными лейкоцитами крови, цитоплазма которых заполняется разрушенными ядрами; последние превращаются в аморфный материал, тогда как здоровое ядро клетки оказывается на периферии. Такая фагоцитированная, изменившаяся, наполненная ядерным веществом клетка и представляет собой клетку LE. Феномен клеток LE положителен приблизительно в 80% случаев, однако он может быть положительным и при других коллагенозах. Для обнаружения антиядерного вещества разработаны многочисленные иммунологические методы, требующие более сложной лабораторной техники.

В сомнительных случаях может оказать помощь биопсия почек.

Лечение. Длительное лечение кортикостероидами в больших дозах даже при тяжелых почечных изменениях оказывает благоприятное действие, иногда позволяет добиться излечения. Преднизолон назначают из расчета 60—80 мг/м²/24 часа до момента явного улучшения, после чего дозу снижают, но лечение продолжают до полного улучшения функции почек. Результаты лечения могут быть улучшены применением преднизолона в комбинации с иммунодепрессантами.

ДЕРМАТОМИОЗИТ

Кожные признаки болезни: на лице, на верхних веках, лбу, вокруг суставов эритема цвета красного вина или лилового цвета. В эритемных участках обнаруживаются телеангиэктазии. Кожа вначале уплотнена, позже атрофична. *Мышечные симптомы* часто наблюдаются раньше, чем кожные изменения. Мышцы плечевого пояса и нижних конечностей слабеют, становятся болезненными, на ощупь чувствительны, плотнее, чем обычно, кожа над ними более напряжена, в дальнейшем атрофируется. В мышечных фасциях и в подкожной соединительной ткани при рентгенологическом обследовании обнаруживаются отложения извести.

Болезнь может начаться остро: с температурой и мышечными болями; в других случаях — исподволь, постепенно усиливаясь, но всегда принимая хроническое течение. Смертность высокая; после длительной, продолжающейся годами болезни — около 50%. Особенно опасным является поражение гортани и дыхательных мышц. В более пожилом возрасте имеется предрасположение к злокачественным опухолям. Лица, перенесшие заболевание, большей частью становятся инвалидами из-за общей мышечной слабости и развития контрактур, но иногда наблюдается и полное выздоровление.

Диагностика при медленном развитии болезни может запаздывать. Диагноз облегчается при выявлении повышенной активности трансаминазы в крови вследствие распада мышечных волокон и при появлении креатининурии. Характерными являются электромиографические изменения и гистологическая картина мышечной ткани, полученной при биопсии, которая характеризуется потерей поперечной полосатости, распадом и дегенерацией фибрилл, периваскулярной инфильтрацией.

Лечение. Применяются преднизолон и методы физиотерапии.

ПРОГРЕССИВНАЯ, ГЕНЕРАЛИЗОВАННАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ

В детском возрасте встречается значительно реже, чем волчанка и дерматомиозиты. Характеризуется утолщением и уплотнением соединительной ткани кожи и внутренних органов. Коллагеновые волокна вследствие химических изменений сильно уплотняются и увеличиваются.

Как правило, изменения кожи начинаются на руках, пальцах, постепенно распространяясь на лицо, верхние конечности, туловище и бедра. Кожа напряженная, плотная,

толстая, блестящая, сливается с подкожным слоем и поэтому не берется в складку. Этот напряженный «панцирь» ограничивает движения; лицо невыразительное, бедное мимикой, напряженное. Патологические процессы в соединительной ткани пищевода и кишечника вызывают дисфагию и поносы. Иногда наблюдается и недостаточность функции почек. В крови часто обнаруживаются антиядерные вещества.

Болезнь хроническая и редко проходит без последствий; нередко наблюдаются смертельные исходы. Можно предпринять попытку лечения иммунодепрессантами и стероидами.

УЗЕЛКОВЫЙ ПОЛИАРТЕРИИТ

Основной болезни является воспаление медиарного и адвентициального слоя мелких артерий, клеточная инфильтрация и фибриноидный некроз. В пораженных сосудах образуются аневризмы, тромбозы. *Этиология* не выяснена; предполагают, что развивается аутоиммунный процесс в ответ на инфекцию или медикаменты, большое значение придают сульфамидным препаратам.

Заболевание может начинаться остро: температурой, плохим самочувствием, мышечной болью, но чаще начинается незаметно, постепенно нарастая. Проявления болезни во многом зависят от того, в каких органах преобладают сосудистые изменения. Часто наблюдаются мышечные боли и боли, обусловленные полиневритом, мозговые явления, в других случаях отмечается картина острого живота вследствие тромбоза церебральных или мезентериальных сосудов; встречаются также миокардит и коронарные расстройства.

Диагноз легче установить в тех случаях, когда имеются кожные кровоизлияния вследствие тромбоза кожных сосудов, а также экзантемы и, кроме того, выявляются и прощупываются узелки аневризмального происхождения. Они имеют жизненно важное значение, поскольку почечные изменения часто приводят к уремии (см. стр. 443).

В крови часто, но не всегда наблюдается эозинофилия и лейкоцитоз. Диагноз можно установить точно на основании биопсии кожи или почек.

Лечение кортикостероидами и иммунодепрессантами обеспечивает ремиссию, но исход болезни является спорным.

БОЛЕЗНИ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ

ОСОБЕННОСТИ ЗАБОЛЕВАНИЙ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ
В РАЗЛИЧНЫХ ВОЗРАСТНЫХ ГРУППАХ

Частота и течение некоторых заболеваний дыхательных путей проявляют определенную *возрастную зависимость*. Тяжелые заболевания дыхательных путей, наблюдающиеся *в первые дни жизни ребенка*, чаще всего неинфекционного происхождения: в основе болезни лежат ателектазы, респираторный дистресс-синдром и аспирационная пневмония. У *недоношенных* и у *гипотрофичных грудных* детей нередко развивается особое инфекционное заболевание — интерстициальная плазмоцеллюлярная пневмония, которая является эндемической инфекцией в больницах. В *грудном* возрасте обычная инфекция дыхательных путей, вызывающая насморк, а также ангину, очень часто сочетается с отитом, мастоидитом, кроме того, нередко наблюдается спастический бронхит. Пневмонии протекают в виде очаговых или интерстициальных, лobarные пневмонии обычно развиваются на втором году жизни. Течение заболеваний дыхательных путей в *раннем детском возрасте* обычно более легкое. У детей этого возраста часто встречается аспирация инородных тел. В *дошкольном и младшем школьном* возрасте инфекции верхних дыхательных путей могут проявляться не только насморком, но и в форме тонзиллитов, аденоидитов. Часто наблюдается гипертрофия миндалин и аденоидные разрастания.

Несомненно, играют роль и *конституциональные* факторы. Есть дети, у которых особенно часто повторяются катары верхних дыхательных путей: насморк, аденоидиты, отиты, бронхиты. У *настозных* детей с такими

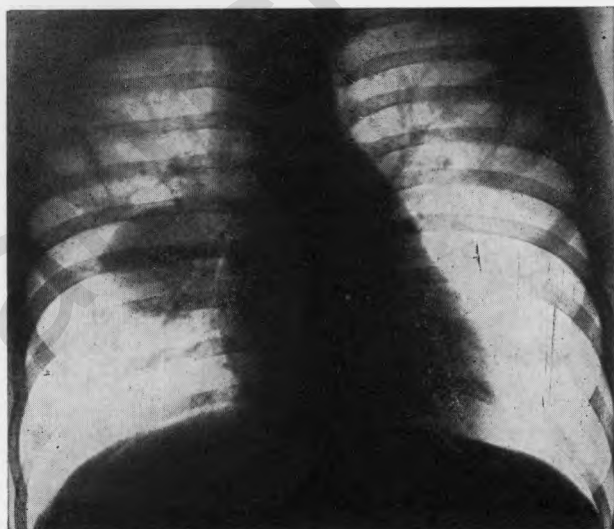


Рис. 153 Опухоль средостения у ребенка 13 лет

По данным биопсии, опухоль оказалась гастрогенной кистой

катарами миндалины гипертрофированы, шейные железы увеличены, иногда наблюдается отставание в общем развитии.

Течение болезней дыхательных путей во многом определяется *упитанностью* ребенка, гипотрофия и рахит неблагоприятно влияют на исход болезни: в некоторых странах, областях смертность детей от заболеваний дыхательных путей и частота гипотрофий находятся в прямой зависимости.

Аномалии развития дыхательных путей встречаются значительно реже, чем других органов, как сердце, желудок, кишечник и почки.

Редко встречаются и опухоли. Часто отмечающаяся у взрослых бронхогенная карцинома у детей практически не наблюдается. Чаще наблюдаются доброкачественные опухоли, а также генерализованные злокачественные заболевания: лейкоз, болезнь Ходжкина, саркоматоз, частичным проявлением которых служит опухолевидное увеличение медиастинальных лимфоузлов (рис. 153).

ИНФЕКЦИИ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ

Инфекции дыхательных путей у детей грудного и раннего детского возрастов встречаются часто, носят весьма затяжной характер и опасны для жизни. Этим объясняется, что заболевания дыхательных путей занимают второе место среди причин детской смертности.

Максимум заболеваемости приходится на зимне-весенний период, и поэтому считается общепринятым придавать особую роль в их возникновении простуде. Безусловно, предрасполагающее значение простуды нельзя отрицать, но несомненно, в большей части случаев речь идет об инфекционных заболеваниях. Возбудителем являются различные вирусы, особенно ЕСНО, Коксаки, различные типы адено- и миксовирусов и — в период эпидемий — типичные вирусы гриппа. Вирусные инфекции открывают путь для вторичных бактериальных инфекций.

Для *этиологического диагноза* в повседневной клинической практике часто не имеется возможности, так как клиническая картина и *органный локализация* при различных инфекциях в большинстве случаев одна и та же, выявление же и идентификация вируса требуют длительного лабораторного исследования. При бактериальных и смешанных инфекциях в установлении диагноза помогает определение антибиотической чувствительности микроорганизма, высеянного из материала, взятого из воспалительных участков. Но надо подчеркнуть, что результаты, наблюдающиеся *in vitro*, не всегда совпадают с явлениями, разыгрывающимися в живом организме. Проводятся бактериологические исследования материала выделений из горла при ангинах, тонзиллитах, фарингитах, ларингитах, отитах, а при парацентезе (прокол барабанной перепонки), синуситах — гноя, полученного пункцией. При пневмониях и бронхитах с целью выбора антибиотика определяется вид микроорганизма, являющегося причинным фактором болезни.

Лечение при различных формах заболевания применяется в основном одно и то же, а именно: постельный режим до снижения температуры, кальмопирин (1—4% раствор calcium acetylosalicylicum в дозе 0,1 г/кг/24 часа или в таблетках). Амидазофен — 0,03 г/кг/24 часа перорально или в форме свеч. При очень высокой температуре можно комбинировать оба эти лекарства и дополнить их влажными обертываниями.

При катарах верхних дыхательных путей хорошо помогают частые ингаляции настоя ромашки и питье этого настоя в небольших количествах, а при заболеваниях, сопровождающихся диспноэ, — вдыхание кислорода или свежего воздуха. Кровообращение поддерживается внутривенным введением 0,01 мг/кг строфантина, растворенного в 10 мл физиологического раствора поваренной соли. Речь идет об общей инфекции, но в клинической практике болезнь идентифицируют скорее по клинической картине, например, ангина, отит, ларингит, пневмония. Ввиду этого заболевания дыхательных путей будут обсуждаться соответственно доминирующей анатомической локализации.

ЗАБОЛЕВАНИЯ ВЕРХНИХ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ

Атрезия задних носовых ходов. Врожденная атрезия носовых ходов может быть односторонней и двусторонней. Асфиксические приступы или препятствия при сосании обращают внимание на возможность этого редкого порока. Обследование сразу дает точный диагноз: зонд, введенный через нос, встречает препятствие. В тяжелых случаях немедленно надо оперировать; в более легких случаях до операции ребенка можно кормить с ложечки.

Риниты, ринофарингиты. Вирусная инфекция верхних дыхательных путей редко появляется в форме простого насморка, как правило, воспаляется вся носовая и гортанная полость.

Клиническая картина тяжелее, чем у детей более старшего возраста. Отмечается высокая температура, ребенок беспокойный, носовое дыхание затруднено, ребенок плохо спит, сосание плохое, наблюдаются частые приступы рвоты и жидкий стул. Выделения из носа вначале водянистые, позже — гнойные. При обследовании помимо насморка обнаруживается отек слизистой глотки. Симптомы через несколько дней стихают, и болезнь заканчивается в течение 8—10 дней. Во многих случаях болезнь осложняется отитами, бронхитами, иногда бронхопневмониями. Возможные рвота и понос усугубляют клиническую картину болезни и могут вызвать подозрение на серьезную кишечную инфекцию.

Лечение. Так как предвидеть характер течения болезни невозможно, необходим постоянный контроль. В неосложненных случаях лечение симптоматическое. Если имеется высокая температура, дают 1—2% раствор кальмопирина, 4—5 раз в сутки 1 чайную ложку. Если затруднено носовое дыхание, то перед кормлением закапывают раствор 0,02 Zinci sulfur., Nasogutta ephedriini pro inf. Fo. № 10,0, по одной капле в каждую ноздрю. Масляные носовые капли, а также нафазолин ввиду опасности аспирации запрещаются. Антибиотики назначаются только при осложнениях.

Профилактика заключается только в изоляции ребенка от гриппозных лиц и страдающих насморком.

После грудного возраста заражение гриппом протекает легче. Иногда болезнь ограничивается только насморком, однако при воспалении носоглотки в течение нескольких дней может быть и высокая температура. Осложнения у детей школьного возраста наблюдаются редко.

Синуситы. В воспалительном процессе до определенной степени принимают участие придаточные пазухи, связанные с носоглоточной полостью;

в большинстве случаев излечение также происходит одновременно. Однако случается, что затяжной субфебрилитет, потеря аппетита, бледность, в других случаях кашель, даже затяжной бронхит следуют за острым назофарингитом. Эти симптомы нередко обусловлены гнойным гайморитом. На рентгенограмме у более старших детей уже хорошо различается затемнение воспаленных придаточных пазух, уменьшение содержания воздуха в них. У грудных детей рентгенограмма не имеет диагностической ценности; подозрение на синусит возникает после исключения бронхита и других возможных причин затяжного субфебрилитета.

Диагноз подтверждается пункцией синуса, Kollár считает, что и у грудных детей это неопасное вмешательство. При пункции в придаточные пазухи, содержащие гной, вводят антибиотики.

Хорошо помогает теплая грелка, несколько раз в день.

Воспаление среднего уха. Острый отит у детей грудного и раннего детского возрастов — наиболее часто встречающееся заболевание. Всегда вторичного происхождения, присоединяется к ринофарингитам, тонзиллитам, скарлатине, кори. Воротами инфекции является Евстахиева труба. Гематогенный или лимфогенный путь распространения инфекции встречается очень редко. При перфорации барабанной перепонки также может отмечаться проникновение инфекции. Склонность к отитам наблюдается при вегетирующих аденоидах, при широкой короткой Евстахиевой трубе. Остающаяся в грудном возрасте эмбриональная соединительная ткань в полости уха также легко воспаляется.

Клиническая картина. Подозрительными симптомами являются температура, бессонница, беспокойство, потеря аппетита, плач, вызванный болью, иногда хватание за больное ухо. При обследовании, как правило, обнаруживается и поражение верхних дыхательных путей. Козелок уха при надавливании чувствителен, шейные лимфоузлы несколько увеличены и также чувствительны. У более старших детей наряду с ушной болью наблюдается и нарушение слуха.

Диагноз подтверждается исследованием барабанной перепонки, а у грудных детей нередко нераспознанный отит проявляется гноетечением из уха вследствие спонтанной перфорации. При дифференциальном диагнозе следует иметь в виду, что в грудном возрасте такие заболевания, как буллезный мирингит, наружный отит, шейный лимфаденит, а в более старшем возрасте — воспаления гортани, горла, носа, зубная боль, язвенные процессы, артриты, воспаление затылочного нерва могут имитировать симптомы воспаления среднего уха.

Лечение и ход болезни. При начинающихся отитах при наличии возможности оториноларингологического контроля можно попробовать вводить ушные капли, а затем лечение антибиотиками и введение носовых капель. Парацентез, направленная антибиотическая терапия и носовые капли являются целесообразным методом лечения отитов. При затяжных отитах устранение причин, вызвавших это заболевание (воспаление придаточных полостей, аденоидиты), введение антибиотиков с производными кортизона при отсасывании выделений из ушной полости ведет к положительным результатам. При перфорации барабанной перепонки надо следить, чтобы в ухо не проникала вода при купании, тем самым предотвращая заражение со стороны наружного слухового прохода. Благодаря

рано начатому лечению антибиотиками во многих случаях можно избежать парацентеза. Однако парацентез необходимо срочно произвести в случаях, когда барабанная перепонка выпячивается кнаружи. Выбор антибиотиков целесообразно провести, сделав посев гноя, полученного после парацентеза или спонтанной перфорации, и определив вид возбудителя и его чувствительность к антибиотикам. Излечение затяжное, необходимо принимать во внимание возможность рецидивов.

Наиболее частое осложнение — *мастоидит*. В грудном возрасте это осложнение часто не характеризуется локальными, выраженными симптомами: чувствительность при надавливании на сосцевидный отросток, опухание, покраснение, как у более старших детей. У гипотрофичных детей особенно частым является латентная эмпиема сосцевидной пещеры. В связи с отитами, и главным образом мастоидитами, как редкое осложнение может развиваться *тромбоз синуса* с септическими симптомами со стороны нервной системы или *менингит*.

Наружный отит. Воспаление наружного слухового прохода может быть ограниченным — это фурункул, который очень болезнен, и может быть диффузным, вызывая неприятные ощущения и зуд. У маленьких детей наружный отит нередко может быть вызван попаданием инородного тела в ухо. Диагноз подтверждается чувствительностью козелка, а также при осмотре уха зеркалом.

Лечение при фурункуле локальное (применение хлороцидной мази). При диффузных изменениях также хорошо действует местно мазь хлороцида с гидрокортизоном или мазь флогосам. При затяжных диффузных изменениях необходимо иметь в виду и возможность грибковой этиологии. Необходимость в общей антибиотикотерапии возникает редко.

Тонзиллиты. Частое заболевание маленьких детей и школьников. Начинается остро, высокой температурой, иногда рвотой. Маленькие дети часто не жалуются на боли при глотании или в горле. Довольно часто наблюдаются приступообразные боли в области пупка. При исследовании горла помимо наличия сильного воспаления встречаются и иные изменения.

Катарральная ангина. При этой болезни обнаруживается отечность, слизь в горле. У детей грудного и раннего детского возраста можно выявить в увеличенных миндалинах мелкие желтые точки. При *фолликулярном тонзиллите* они крупнее (размером с булавочную головку), нередко в резко увеличенных миндалинах обнаруживаются пробки желтого цвета. Иногда, сливаясь, пробки образуют более или менее крупные островки; большой сплошной налет наблюдается редко. Подчелюстные железы часто увеличены, чувствительны при надавливании. Температура больше 4—5 дней не держится. В нелеченных случаях как осложнение наблюдаются отиты, аденоидиты, лимфадениты, перитонзиллярный абсцесс, и через 1—3 недели скрытого периода может проявиться нефрит или ревматизм.

Диагноз. Необходимо дифференцировать описанный обычный вирусный или бактериальный тонзиллит от многих болезней, проявляющихся начальным тонзиллитом. С тонзиллита начинается скарлатина и нередко корь. В случае сливающейся фолликулярной ангины необходимо думать об ангине Плаута—Винченца и возможной дифтерии; в таких случаях следует взять мазки из горла. Сливающаяся фолликулярная ангина

может быть симптомом инфекционного мононуклеоза (см. стр. 341). Кроме того, тонзиллит часто встречается при лейкозе и агранулоцитозе.

Лечение. Ангина и тонзиллит могут вызываться различными вирусами или бактериями. В части случаев возбудителем является гемолитический стрептококк, описанные выше осложнения особенно часто отмечают именно в этих случаях. Следовательно, цель лечения, помимо лечения острого воспаления, состоит в том, чтобы избежать осложнений, поэтому в течение 5—6 дней применяется пенициллин (800 000—1 600 000 ед.); при лекарственной аллергии к пенициллину — эритромицин (30—50 мг/24 часа). 40% штаммов стрептококков резистентны к тетрациклину, сульфамидные препараты только подавляют микроорганизмы, но не вызывают их гибель. Если со слизистой горла высевается другой вид микроорганизма, то в лечение антибиотиками вносятся соответствующие изменения.

Перитонзиллярный абсцесс. У детей более старшего возраста к острому тонзиллиту присоединяется заболевание, протекающее с резкими болями в горле и высокой температурой. Воспалительный отек, в большинстве случаев вызываемый стафилококком, распространяется в направлении к середине и приподнимает миндалины, язычок также отечен и также сдвинут в сторону. Глотание, даже раскрытие рта болезненно; дыхание затруднено, больной дышит открытым ртом, самочувствие его очень плохое. Раннее применение пенициллина, метициллина или эритромицина в большинстве случаев может предотвратить распространение гноя; при позднем лечении абсцесс необходимо вскрыть. Спустя несколько недель после выздоровления целесообразно произвести тонзиллэктомию под защитой антибиотиков.

Язвенно-мембранная ангина (*ангина Плаута—Винценца*) характеризуется серовато-белыми плотными налетами, иногда только на поверхности одной миндалины, с сильным дурным запахом. Наряду с резко выраженными изменениями в горле отмечаются слабые общие симптомы. Могут отмечаться изъязвления. Возбудители — фузиформные бактерии и спирохеты. Нужно дифференцировать от упомянутого тонзиллита, сопровождающегося образованием пленок. Хорошо поддается лечению пенициллином.

Затяжной аденоидит. Воспаление аденоидов является симптомом любого воспаления горла. Причиной субфебрилитета, иногда наблюдавшегося после острой ангины, часто является затяжной аденоидит. Такой ребенок быстро утомляется, не имеет аппетита, бледен, капризен, говорит в нос, дышит открытым ртом. При обследовании горла позади язычка часто отмечается слизь, на шее прощупываются лимфоузлы. Воспаление аденоидов может вызвать отит или затянуть его течение.

Лечение: пенициллин внутрь или сульфамиды (0,10—0,20 г/кг/24 часа), капли эфедрина в нос, иногда ингаляции. При затянувшейся субфебрильности или при отитах помогает аденотомия.

Гипертрофия миндалин и аденоидная вегетация. В детском возрасте гиперплазия лимфатического аппарата в определенной степени явление физиологическое, так, например, увеличение миндалин. Это предрасположение к 10-летнему возрасту ослабевает, миндалины, как лимфатические органы вообще, претерпевают обратное развитие, уменьшаются в размерах. У экссудативных детей вследствие частых воспалений миндалин опухают настолько, что показано их удаление. Хроническое увели-

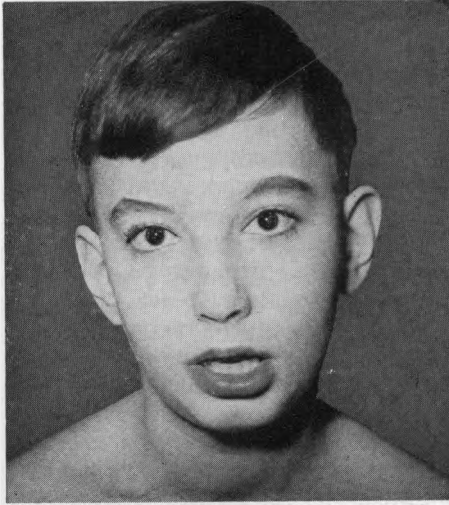


Рис. 154. «Аденоидное» лицо

чение аденоидов мешает дыханию через нос, дети дышат открытым ртом, плохо спят, храпят; вследствие частых затяжных отитов могут возникнуть нарушения слуха. Ухудшается успеваемость в школе, так как всегда сонливый, утомленный, иногда глуховатый ребенок на уроках невнимателен. Постоянно открытый рот, сонливость, характерная усталость придает лицу несколько глуповатое выражение (рис. 154). Миндалины также могут быть настолько большими, что соприкасаются, вызывая шумное, затрудненное дыхание.

Показания к удалению аденоидов и миндалин. Описанные выше и выраженные в большей или меньшей степени осложнения объяс-

няют тот факт, что тонзиллэктомия — наиболее распространенная, иногда чрезмерно частая операция в детском возрасте.

Показаниями для удаления аденоидов является увеличение их до такой степени, что они затрудняют дыхание через нос. Показанием для их удаления являются также рецидивирующие или затяжные отиты или затянувшийся субфебрилитет.

Показаниями для удаления миндалин является увеличение миндалин до такой степени, что нарушается дыхание; если до 3—4 раз в год повторяется фолликулярная ангина или если тонзиллит осложняют перитонзиллярный абсцесс или повторяющиеся лимфадениты. Удаление миндалин оправдано и в таких случаях, если после их воспаления развивается нефрит, не излечивающийся в течение 6—8 недель, или если при нефрите врач определяет заболевание миндалин. При ревматизме и ревматоидном артрите тонзиллэктомия существенно не улучшает течения болезни.

Надо избегать неоправданного удаления миндалин: операция необходима только при продуманных, обоснованных показаниях.

Ретрофарингеальный лимфаденит и абсцесс. Воспаление лимфатического узла, располагающегося на задней стенке глотки, наблюдается исключительно у детей моложе 2 лет и у грудных детей, так как этот узел позднее облитерируется. *Характерные симптомы:* высокая температура, лейкоцитоз и наряду с этим — затрудненное глотание. Грудной ребенок после нескольких глотков перестает сосать или принимать пищу. Бросается в глаза храпящее, затрудненное дыхание, сипящий голос и запрокинутое (из-за болезненности лимфатических узлов) положение головы. При обследовании горла достаточно глубоко сидящую опухоль на задней стенке глотки можно не заметить, но легко прощупать пальцем. В недиагностированных случаях спонтанное вскрытие абсцесса может вызвать аспирацию больших количеств гноя. При раннем распознавании

эффективно лечение пенициллином или другими антибиотиками. Флюктуирующую опухоль необходимо вскрыть.

Шейные лимфадениты. Острое воспаление шейных лимфатических узлов. В связи с ангиной, тонзиллитами, отитами, а также при банальных инфекциях ротовой полости часто опухают и становятся чувствительными регионарные шейные лимфоузлы. С исчезновением острого периода узлы уменьшаются в размерах, однако, особенно у экссудативных детей, они остаются месяцами, не будучи спаянными с окружающими тканями. После стрептококковой ангины некоторые шейные узлы могут увеличиться до размера лесного ореха, при прощупывании чувствительны и, если оставить их без лечения, при длительной ремиттирующей температуре могут расправляться. Раннее внутримышечное введение полусинтетического пенициллина, метициллина, оксациллина ведет к тому, что увеличенные железы через несколько дней начинают уменьшаться в размерах. При флюктуации лимфатических желез необходимо сделать пункцию.

БОЛЕЗНИ ГОРТАНИ

Врожденный стридор. Громкое, затрудненное дыхание, появляющееся в первые дни жизни, прослушивается и во время сна. Иногда отмечается втягивание яремной ямки и грудной клетки, но дыхание не учащено, грудные дети не испытывают воздушного голода. Причиной является необычно длинный, расслабленный надгортанник, разрыхленность слизистой оболочки гортани или нарушение иннервации мышц глотки. Нарушение этого рода не считается тяжелым и не влияет на развитие ребенка, по достижении годовалого возраста оно исчезает. Лечения нет. Стридорозное дыхание можно до некоторой степени ослабить, придав телу ребенка соответствующее положение. Для исключения редких болезней горла целесообразно провести обследование ларингоскопом.

Папиллома гортани. Кашель, стридор, охриплость, иногда диспноэ обращают внимание на это редкое опухолевое, но доброкачественное заболевание. При ларингоскопии на слизистой оболочке гортани можно видеть большое количество папиллом, которые механически легко могут быть удалены, но через некоторое время рецидивируют. Обычно в пубертатном возрасте наступает спонтанное выздоровление.

Острый спастический ларингит (ложный круп). Острое воспаление слизистой гортани с предрасположением к спазмам. Чаще всего наблюдается у детей 2—4-летнего возраста. Заболевание начинается внезапно, лающим кашлем, в связи с инфекцией верхних дыхательных путей и затем сопровождается инспираторным и экспираторным стридором и одышкой. Ребенок испуган, очень беспокоен, обнаруживается втягивание яремных ямок и слабый цианоз. Голос немного хриплый. Из-за повторяющихся спазмов тяжесть одышки колеблется, на несколько минут она усиливается, затем спадает, обычно в течение 1—2 дней состояние улучшается.

Лечение. Частые паровые ингаляции настоем ромашки. Антибиотики (перорально эритромицин, 30—50 мг/кг/24 часа) или аминобензилпенициллин-натр. (ампициллин, биотал, семициллин) перорально, 50,0—100,0 мг/кг/24 часа, хороший результат дает одновременное применение гидрохлористого прометазина (пипольфен, фенегран) перорально — 2,0—

3,0 мг/кг/24 часа. В более тяжелых случаях первую дозу можно ввести внутривенно (0,5 мг/кг). Введение кортикостероидов необходимо редко.

Острый инфекционный ларингит и ларинготрахеобронхит. Острый ларингит может проявляться при начинающемся гриппе или кори. Сопровождается температурой, характеризуется лающим кашлем, усиливающейся охриплостью, одышкой и втяжением грудной клетки инспираторного типа. Эти симптомы проявляются не за счет спазма гортани, а в связи с сильным воспалением слизистой, вследствие чего развивается стеноз верхних дыхательных путей. Состояние обычно не производит впечатления тяжелого, и симптомы через несколько дней ослабевают.

Однако имеются *тяжелые, жизненно опасные формы*, которые сопровождаются симптомами, очень похожими на настоящий дифтерийный круп. В большей части эти формы вызываются миксовирусами и, как правило, к ним присоединяется палочка Пфейффера. Обычно в этих случаях речь идет об остром флегмонозном воспалении слизистой гортани. Воспаление — по типу нисходящих форм дифтерийного ларингита — может захватывать трахею и бронхи. Такой *ларинготрахеобронхит* сопровождается высокой температурой, усиливающейся охриплостью и развивающимся вскоре резким воздушным голодом. Сильно перепуганный ребенок цианотичен, полусидит в кровати, в акте дыхания участвуют все вспомогательные мышцы, видны яремные и надключичные втягивания, сильно выражены цианоз и стридорозное дыхание. Густая, тянущаяся, липнущая слизь закупоривает некоторые бронхи, другие суживает, и образующиеся таким образом ателектазы и обструкционная эмфизема усиливают гипоксию. Пульс очень частый.

Лечение. Перед началом лечения целесообразно взять на бактериологическое исследование выделения из зева. Ввиду того, что имеется большая вероятность заражения палочкой Пфейффера, назначаются антибиотики широкого спектра в виде полусинтетического пенициллина — ампициллин натр. (ампициллин, бинотал, семициллин, 20–60 мг/кг/24 часа). При пенициллиновой аллергии — эритромицин (30–50 мг/кг/24 часа) или тетрациклин или тетран (25–50 мг/кг/24 часа), одновременно — гидрохлористый прометазин (пипольфен, фенегран). Вдыхание кислорода, отсасывание густых выделений, 0,1–0,25% раствор Natrium laurylsulfat с 1% раствором Isoprenalkium hydrochloricum в форме аэрозоля снижают диспноэ. Кровообращение поддерживают строфангином. В тяжелых случаях спасает жизнь внутримышечное или внутривенное введение 20–25 мг кортизона. Следует подготовиться к трахеотомии, которая при необходимости должна производиться еще перед наступлением полного изнеможения ребенка. Таких детей рекомендуется направлять в отделения интенсивной терапии.

Прогноз. При легких ларингитах — благоприятный; при злокачественном ларинготрахеобронхите, к сожалению, еще наблюдаются летальные исходы.

БРОНХИТЫ

Острый бронхит. У детей более старшего возраста протекает по типу бронхита взрослых. Начинается с инфекции верхних дыхательных путей; умеренной температурой в течение нескольких дней, кашлем, общее состояние достаточно хорошее; в большинстве случаев выздоровление

наступает через неделю, но умеренный кашель еще держится до 10—14 дней. В легких прослушиваются сухие и влажные хрипы. Для того, чтобы обеспечить спокойный сон, более старшим детям перед сном можно дать кодеин (половина таблетки в 0,01 г). Обычные отхаркивающие средства не слишком помогают. При повторных, затягивающихся бронхитах или если на рентгене обнаруживаются воспаления придаточных пазух (синобронхиты), целесообразно назначить антибиотик.

Спастический бронхит. Бронхиты у грудных детей большей частью протекают по типу спастического бронхита. В развитии клинической картины играет роль воспаление слизистой бронхов и одновременное действие тянущейся липнувшей, вызывающей сужение бронхов слизи, а также спазм гладких мышц бронхов.

Болезнь начинается с инфекции верхних дыхательных путей, с повышения температуры. Вскоре на первый план выступает кашель и более-менее затрудненное дыхание. Одышка носит *экспираторный* характер, так как бронхи воспалены, и при спастическом сужении пассивный выдох будет более затяжным, затруднительным. Поэтому *выдох громкий и стонущий*, как у астматиков; при прослушивании в легких большое количество *спастических хрипов*, из-за свистящих шумов это заболевание называют также астматическим бронхитом. В более тяжелых случаях отмечается эмфизема легких, вследствие затрудненного выдоха наступает инспираторное стояние грудной клетки. Эта форма бронхита нередко носит затяжной характер, продолжается до 2—3 недель, и очень часто отмечаются рецидивы. В таких случаях из-за возможной аллергии надо думать о гельминтозе, поэтому необходимо провести исследование в этом направлении.

Лечение. Терапия направлена на ликвидацию инфекции, на ослабление воспалительного процесса в бронхах и спазмов и на выявление возможного аллергена. Если имеется возможность, надо определить лекарственную чувствительность микроорганизма путем посева кашлевых капель на поверхность питательной среды, и тогда соответственно чувствительности бактерий назначить направленное лечение антибиотиками. Если нет такой возможности, применять эритромицин (30—50 мг/кг в сутки) или полусинтетический пенициллин широкого спектра действия (ампициллин, бинотал, семициллин). Спазм бронхов снимается гидрохлоридом прометазином внутрь или в свечах (2,0—3,0 мг/кг в сутки) или в виде аэрозоля 1% раствором изупреля, пропилона, эуспирана, алеудрина, к которым можно добавлять антибиотики. Аэрозольное лечение применяется только в тяжелых случаях, иногда 1/4 таблетка пропилона (под язык) может прекратить тяжелое дыхание.

При синобронхитах необходимо лечение синуситов, при аллергиях, возможно, введение алиментарного или другого аллергена снимет явления спастического бронхита. В случаях, когда вышеуказанное лечение безрезультатно, или при состояниях, сопровождающихся тяжелой одышкой, к антибиотическому лечению добавляют преднизолон — 1,0—2,0 мг/кг в течение нескольких дней.

Прогноз вообще благоприятный, несмотря на то, что течение болезни часто затягивается. Однако наблюдаются очень тяжелые, переходящие в бронхиолит формы.

Воспаление бронхиол (*бронхиолит, острый капиллярный бронхит*). Тяжелая, жизненно опасная болезнь грудных детей. Диффузно, на больших участках легких воспаляется слизистая мельчайших дыхательных путей: воспаленная слизистая начинает продуцировать вязкое или гнойное отделяемое, которое закупоривает или сужает просвет. В стенке бронхиол и перибронхиально развиваются деструктивные процессы; в легких участки ателектаза чередуются с obstructивными эмфизематозными участками.

Возбудителем чаще всего является респираторный синцитиальный вирус; сопутствующими инфекциями могут быть вызываемые различными бактериями, чаще всего палочкой Пфейффера. При кори и коклюше также может развиваться бронхиолит.

Клиническая картина. Ведущим симптомом болезни является высокая температура и при тяжелом общем состоянии выражено тяжелое, быстро нарастающее *диспноэ* экспираторного типа: выдох более затруднен, чем вдох, поэтому грудная клетка вскоре переходит в инспираторное, эмфизематозное состояние. Дыхание учащенное, крылья носа и лицо — серовато-цианотичны, губы — синюшны; ребенок очень беспокоен, испуган, в тяжелых случаях может наступить эклампсия. Пульс частый, легко исчезающий при давлении; печень увеличенная, живот одутловатый, температура около 40°. В легких при перкуссии звук коробочного оттенка, во многих местах — крепитирующие хрипы. В самых тяжелых случаях дыхание ослаблено, едва прослушивается, хрипы даже исчезают. На рентгене высокое стояние диафрагмы, расширенная межреберная тень, усиленный рисунок корней легких; нижняя и краевые части легкого эмфизематозны.

Лечение. Антибиотики: цепорин или полусинтетический пенициллин широкого спектра действия (микроциллин, пиопен, карбенициллин) или эритромицин, тетрациклин. Пребывание на воздухе, кислородная палатка или введение кислорода через зонд в горло снижают одышку. Кровообращение поддерживается строфантином. В тяжелых случаях внутримышечное введение кортизона может спасти жизнь.

Прогноз неблагоприятный.

Затяжной рецидивирующий бронхит. Причины частых повторяющихся и затяжных бронхитов надо тщательно искать среди многих болезней. Наиболее частыми являются: синуситы, атипичные пневмонии, бронхоэктазии, аспирированные предметы, муковисцидоз, синдром недостаточности антител и т. д. Надо заметить, что наиболее частой причиной длительного покашливания у детей являются не бронхиты, а затяжные фарингиты.

БРОНХОЭКТАЗ

Бронхоэктазы — значительное расширение бронхов, сопровождающееся воспалением их стенок, а также воспалительной реакцией окружающей их легочной ткани. Поражаются слизистая стенка бронхов, железы, мышечные и эластические волокна. В происхождении расширения иногда играет роль *врожденное* нарушение строения стенок бронхов. При этом нередко наблюдаются и другие аномалии или нарушения развития, например, *situs inversus* или аномалии сосудов легких. Изменения бронхов большей частью носят вторичный характер. Коль, коклюш, рубцовые сморщи-

вания плевры и муковисцидоз, вызывающие длительный рецидивирующий бронхит и пневмонии, в конечном итоге способствуют усиленному образованию бронхоэктазов.

Клиническая картина. Ведущим симптомом болезни является упорный влажный кашель в течение месяцев и даже лет, сопровождающийся отделением большого количества мокроты. Кашель особенно мучительным и длительным бывает по утрам. Мокрота слизистая, иногда гнойная, с дурным запахом, иногда кровянистая. На фоне постоянного кашля последующая инфекция сопровождается температурой и тяжелым общим самочувствием. При длительном течении болезни дети ослабевают, у них развиваются барабанные пальцы. Повторное обследование определяет локализованный бронхит, в более легких случаях — с мелко- и среднепузырчатыми хрипами в легких. В более тяжелых случаях прослушивается ослабленное, бронхиальное или амфорическое дыхание и крупнопузырчатые крепитирующие хрипы. При рентгенографии отмечается затемнение сердечно-диафрагмального угла, иногда просматриваются ателектатические участки.

Решающим методом **диагностики** и оценки распространенности процесса является *бронхография*.

Лечение. При обострении, протекающем с температурой, и при выделении возбудителя при посеве мокроты назначается лечение соответствующими антибиотиками и аэрозольные ингаляции. Можно облегчить дыхание и улучшить отхождение мокроты, а также опорожнение бронхов от выделений, если ежедневно 2 раза на несколько минут наклонять тело ребенка из кровати таким образом, чтобы голова и грудь свешивались и ребенок руками упирался в пол. Также важны 10-минутные ежедневные дыхательные упражнения: рекомендуется медленное и глубокое дыхание. Хороший эффект приносят постоянное лечение аэрозолями, нахождение на свежем воздухе, по возможности, в высокогорных санаториях. Хирургическое удаление доли легкого обосновано только в тяжелых случаях, после тщательного изучения рентгенографических данных. Предупреждение мучительной, хронической болезни заключается в тщательном лечении и ликвидации затяжных бронхитов, ателектазов и заболеваний, протекающих с пневмонией.

ПНЕВМОНИИ

Воспаление паренхимы легких может вызываться различными бактериями, вирусами и раздражающими веществами. В связи с многообразной этиологией и особенностями реактивности детского организма возникают различные клинические формы болезни. Охватить все эти формы и клинически подразделить их для практического использования — нелегкая задача. Классификация пневмоний проводилась как с анатомической, так и с этиологической точек зрения; представляется и третья возможность — разделение по возрастным периодам.

Анатомически различаются лобарные, лобулярные (очаговые) и интерстициальные пневмонии. При первых двух формах воспаление в основном локализуется в альвеолах, при интерстициальных формах — в соединительной ткани и часто носит деструктивный характер. Лобарная пневмония редко встречается у детей моложе двух лет; лобулярная (очаговая)

и интерстициальная формы преобладают у грудных детей и детей раннего детского возраста (таблица 50).

Таблица 50

Наиболее частые формы пневмоний грудных детей и детей более старшего возраста

- I. *Бактериальные пневмонии*
 1. Пневмококковая пневмония
 2. Стафилококковая пневмония
- II. *Вирусные пневмонии*

Первичная, атипичная вирусная пневмония
- III. *«Смешанные» пневмонии (принимая во внимание их этиологию) грудных детей и детей более старшего возраста, вторичные бронхоневмонии*

Пневмонии, развивающиеся после гриппа, инфлюэнцы, кори, коклюша
- IV. *Интерстициальная плазмоцеллюлярная пневмония, вызванная бактериями Фридендера*
- V. *Аспирационные пневмонии*
- VI. *Аллергическая пневмония (эозинофильная пневмония Лёффлера)*

В последующем излагаются клинические проявления некоторых форм пневмоний, которые в меньшей или большей степени группировались по **этиологическому признаку**. Одновременно в этом подразделении учтены и связанные с возрастом характерные анатомические и клинические особенности. Этиологическое разделение обосновано в первую очередь с дидактической точки зрения. В то же время надо отметить, что на практике этиологический диагноз устанавливается на основании клинических данных и эпидемиологической обстановки, а не непосредственного выделения возбудителя, которое может быть очень длительным и дать неопределенные результаты.

БАКТЕРИАЛЬНЫЕ ПНЕВМОНИИ

Первичная пневмококковая пневмония детского возраста (*лобарная пневмония, крупозная пневмония*) характеризуется воспалением всей доли легкого, в большинстве случаев вызывается пневмококком. Лобарные пневмонии, вызываемые бактериями Фридендера, наблюдаются редко.

Патоанатомия. После значительной гиперемии, длящейся несколько часов, альвеолы пораженного легкого заполняет фибринозный экссудат. Кровонаполнение легкого и эритроциты, выходящие из капилляров, придают расплавляющемуся экссудату ярко-красный цвет (красная гепатизация). В следующей стадии — серой гепатизации — в экссудате преобладают лейкоциты. В период рассасывания масса, заполняющая альвеолы, исчезает, и легкие постепенно восстанавливают свою дыхательную способность.

Клиническая картина. Как правило, болезнь начинается внезапно, самочувствие ухудшается, иногда отмечается озноб, эклампсия и всегда высокая температура. Ребенок вялый, подавленный, просится в кровать, кашляет, аппетита нет, иногда появляется рвота. На боли в боку дети

жалуются редко; сравнительно часто наблюдаются боли в животе, что всегда составляет диагностическую проблему.

При обследовании простой осмотр сразу вызывает подозрение на воспаление легких. Лицо красное, и на второй, третий день часто можно отметить обметанные губы. Дыхание частое, выдох несколько стонущий, пульс полный, частый, но частота пульса по отношению к частоте дыхания несколько отстает. Иногда, особенно при воспалении правой верхней доли, могут проявляться симптомы менингизма.

Физикальные симптомы хорошо отражают анатомические процессы. В стадии гиперемии, то есть в начале эксудации, перкуссия дает только несколько укороченный звук; короткое время, всего несколько часов, могут прослушиваться крепитирующие хрипы. С развитием опеченения приглушенность становится все более выраженной, и на 2—4 день, когда альвеолы становятся способными проводить звук, — бронхофония становится более усиленной, прослушивается громкое бронхиальное дыхание и голосовое дрожание; крепитация исчезает. О растворении гепатизированного эксудата свидетельствует новое появление крепитации. Перкуторный звук остается длительно (несколько дней) укороченным, бронхиальное дыхание исчезает быстрее. Аускультативные изменения наиболее интенсивны в подмышечных впадинах, иногда над ключицами, особенно при центральных пневмониях. Количество лейкоцитов высокое — 20 000—40 000, обычно лейкоцитарная формула сдвинута влево. В моче низкое содержание хлора; при высокой температуре встречается альбуминурия и уробилиногенурия. В нелеченных случаях течение болезни характеризуется высокой температурой в течение 7—10 дней, у маленьких детей характерна температура ремиттирующего типа. Самочувствие со второго-третьего дня улучшается. Резкое снижение температуры сопровождается профузным потением. Настоящему кризису иногда предшествует ложный кризис, только через 1—2 дня после него температура нормализуется (рис. 155).

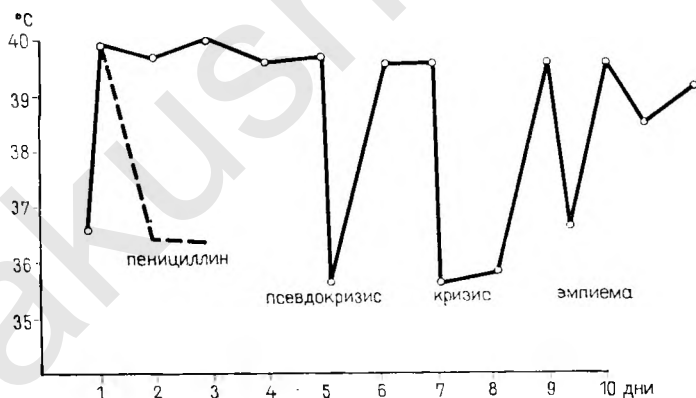


Рис. 155. Температурная кривая при крупозной пневмонии

Температура резко поднимается и долго держится. Критическому снижению ее предшествует ложный кризис. Осложнение эмпиемой после пневмонии отражает новую волну интермиттирующей лихорадки. Лечение антибиотиками (прерывистая линия) в течение 2 дней приводит к снижению температуры

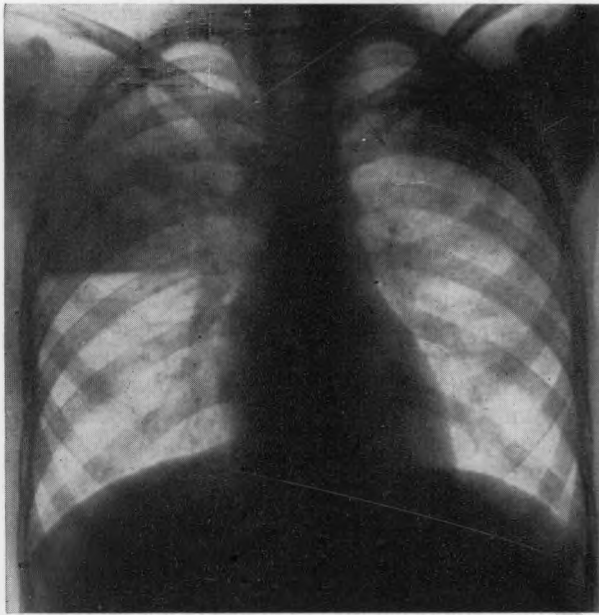


Рис. 156. Крупозная пневмония

Справа от верхушки до 4 ребра гомогенное затемнение средней интенсивности, снизу — с резкими краями

В отдельных случаях создается опасное положение вследствие развивающейся в начале болезни эклампсии, затем появляются признаки нарушения кровообращения, с частым, легко исчезающим пульсом и в терминальный период — учащенное дыхание с цианозом и нарушение ритма дыхания.

При своевременно начатом лечении *осложнения* редки. Наиболее частыми осложнениями являются воспаления среднего уха, мигрирующая пневмония, поражающая другие участки легких, медленное рассасывание экссудата и вовлечение плевры. Обычно плевра затрагивается в небольшой степени, однако сухой плеврит встречается нередко. Более серьезным осложнением является *плевропневмония*. Отложение фибрина между листками плевры ведет к их склеиванию, между спайками образуются гнойные мешки. Лихорадочный период затягивается, обнаруживается приглушенность перкуторного звука над легкими. При недостаточном лечении и сейчас нередко развиваются такие осложнения. Теперь редко встречается часто наблюдавшаяся в прошлом *эмпиема*. О таком осложнении, требующем длительного лечения, свидетельствует новый подъем температуры, затем интермиттирующая лихорадка, ухудшение общего состояния и характерные физикальные отклонения.

Диагноз в первые дни представляет известные трудности. Начальные симптомы менингизма нужно дифференцировать от воспаления мозговых оболочек, боли, локализованные в правой нижней половине живота, требуют дифференцирования от аппендицита. Характерная рентгеновская картина легких является решающим моментом раннего диагноза (рис. 156).

Лечение полностью изменило течение пневмококковой пневмонии. Возбудитель почти всегда чувствителен к пенициллину: ежедневно назна-

чается 100 000 ед./кг кристаллического пенициллина, суточная доза разделяется на 3 инъекции, и в пределах 48 – 72 часов самочувствие больного значительно улучшается, температура нормализуется, осложнения не угрожают ребенку. После падения температуры введение пенициллина необходимо продолжить еще в течение 4 дней. Если в течение 2 дней температура не нормализуется, необходимо думать о редко встречающихся пенициллиноустойчивых пневмококках, стафилококках или бактериях Фридлендера, с которыми может быть связана пневмония. В любом случае следует перейти на лечение антибиотиками широкого спектра действия. Лечение кислородом применяется редко, необходимость в поддержании сердечной деятельности также возникает редко. Пища должна быть пюреобразной и богатой витамином С. Отхаркивающие не рекомендуются. Если температура высокая, дается кальмопирин и влажные компрессы (вода должна быть комнатной температуры).

Прогноз благоприятный. При соответствующем лечении осложнения весьма редки.

Первичная пневмококковая пневмония у грудных детей многоочаговая, появляется в лобулярной форме как бронхопневмония. Бросается в глаза ее диссеминированный характер; как правило, в обоих легких обнаруживаются очаги, воспаление в которых находится в самых различных стадиях (рис. 157). У детей после годовалого возраста воспалительные очаги могут сливаться и распространяться на остальные сегменты; развиваются т. н. переходные формы пневмонии между лобарной и лобулярной.

Клиническая картина. Заболевание протекает тяжелее, чем крупозная пневмония у детей старшего возраста, и может начинаться злокачественным синдромом, для которого характерна высокая температура, эклампсия, тахикардия. Температура скорее ремиттирующего типа, в нелеченных случаях — более затяжная, чем при крупозной пневмонии, и падает литически, а не критически. При физикальном обследовании характерным

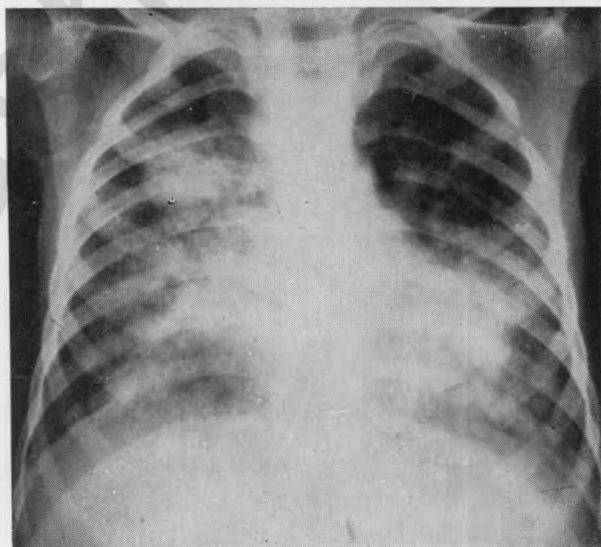


Рис. 157. Распространенная бронхопневмония

В обоих легких частично сливающиеся бронхопневмонические тени (ребенок 2 лет)

является носовое, частое дыхание, учащенный пульс, несколько цианотичные губы. Притупление перкуторного звука не обнаруживается, бронхиальное дыхание прослушивается только при сливающихся очагах; характерной особенностью является крепитация или иногда звонкие мелкопузырчатые влажные хрипы.

В грудном возрасте это редко наблюдающееся заболевание, его дифференциация от вторичной пневмонии является нелегкой задачей. Диагноз подтверждается быстрым эффектом пенициллинотерапии. Среди осложнений наиболее частым является отит и иногда отмечаются гнойные плевриты.

Лечение начинается с введения кристаллического пенициллина (50 000—100 000 ед./кг/24 часа). Если через 48 часов улучшения не наступает, тогда одновременно или вместо пенициллина следует применить антибиотики широкого спектра действия. Если появляются симптомы со стороны нервной системы — хотя бы с диагностическими целями — следует произвести люмбальную пункцию. Для поддержания кровообращения целесообразно введение 0,1 мл строфантина каждые 12 часов. При цианозе — назначение кислорода. При рвоте и полной потере аппетита обоснованы длительные внутривенные капельные инфузии, состоящие из 1/4 части NaCl и 3/4 частей 5—10% раствора глюкозы, в который добавлено 200—300 мг витамина С.

Стафилококковая пневмония. Нередкое, тяжелое заболевание, встречающееся и у новорожденных. Часто следует после инфекции кожи, лимфаденита, фурункулеза и остеомиелита. Внешне может развиваться как первичное заболевание, с первичной локализацией стафилококка в легких.

Патологическая картина. Инфекция распространяется по интерстицию легкого; быстро развиваются крупные инфильтраты, которые, распавшись, могут образовывать абсцессы. Процесс в большинстве слу-

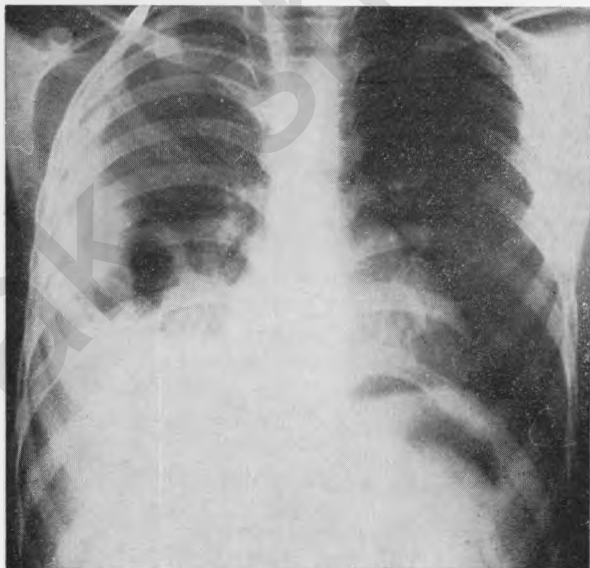
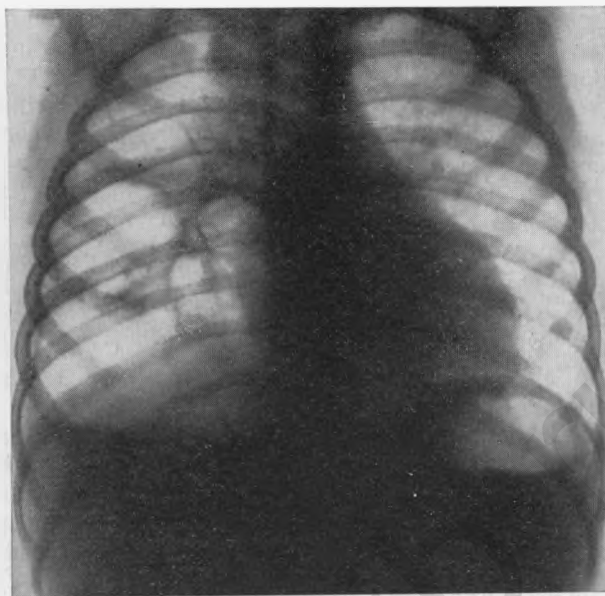


Рис. 158. Стафилококковая пневмония

Эмпиема и легочный абсцесс. После удаления гноя на снимке видна полость размером с орех

Рис. 159. Образование псевдокисты в легких после стафилококковой пневмонии



чаев распространяется, проникает в плевральную полость и вызывает пиопневмоторакс.

Клиническая картина. С самого начала заболевание проявляется как тяжелый септический процесс, который прогрессирует за несколько часов. У новорожденных и грудных детей температура не обязательно высокая, но серовато-цианотичный цвет кожи лица, прыгающий, легко исчезающий пульс, вздутый живот свидетельствуют о тяжелой общей инфекции. Дыхание частое, с трепетанием крыльев носа; при исследовании легких редко можно найти отклонения от нормы. На *рентгенограммах* вначале может и не быть изменений, но за 1—2 дня развивается распространенный инфильтрат, как правило, на одной стороне, и у стенки грудной клетки можно видеть тень плевры наподобие плаща (рис. 158).

Инфильтрация легкого в последующие дни ослабевает, и образуются абсцессы, в которых видны уровни жидкости (рис. 159).

Часто образуются крупные, наполненные воздухом кисты, которые настолько многочисленны и крупны, что производят впечатление пневмоторакса. Прорыв абсцесса в плевральную полость, как правило, влечет за собой развитие гнойного пневмоторакса. Постоянное увеличение отрицательного давления воздуха сдвигает средостение в здоровую сторону, что усиливает нарушения кровообращения и дыхания, ухудшая и без того тяжелое состояние, опасное для жизни.

Течение болезни: излечение даже при оптимальных условиях требует нескольких недель.

Лечение. Тяжелое общее состояние с септическими проявлениями, с наличием одностороннего инфильтрата в легких уже с самого начала болезни дает основание заподозрить стафилококковую пневмонию. Ввиду того, что коагулазоположительные штаммы золотистого гемолитического стафилококка в большей своей части резистентны к пенициллину,

лечение целесообразно начинать с пенициллиназостабильного полусинтетического препарата: метициллином, оксациллином, цефорином или эритромицином, гентамицином.

Кровообращение поддерживается строфантином; может быть необходим и кислород. Расширенный желудок целесообразно опорожнять через зонд; при раздутии кишечника может помочь введение газоотводной трубки. Если развивается гнойный пневмоторакс, необходимо ослабить давление и *постоянно отсасывать* гной.

Прогноз. Данное заболевание — наряду с плазмоцеллюлярной интерстициальной пневмонией — наиболее тяжелая форма воспаления легких. Смертность у детей моложе одного года составляет 10—20%. Опасность тем выше, чем моложе грудной ребенок и чем позже начато интенсивное лечение.

ПЕРВИЧНАЯ, АТИПИЧНАЯ (ВИРУСНАЯ) ПНЕВМОНИЯ

Затянувшееся воспаление легких, появляющееся при небольших эпидемиях, с незначительными физикальными, но с выраженными рентгенологическими изменениями в легких, лейкопенией, мучительным кашлем. В связи с особенностями течения и отличием от крупозной пневмонии такое первичное воспаление легких называют атипичным.

Этиология. Возбудителем является микроорганизм, названный агентом Итона, который фильтруется и выращивается не только на куриных амнионах, но и на определенных искусственных средах. Через две недели после начала болезни в крови больных можно определить холодовые агглютинины, которые с эритроцитами 0 группы крови агглютинируются на холоде. При клинически сходных заболеваниях наблюдались и такие вирусы, которые выявляются в кале птиц (орнитоз, сиптаккоз); в других случаях возбудителем является *Rickettsia burneti*.

Патологоанатомическая картина. Пневмония носит интерстициальный характер. Воспаление, инфильтрация стенок бронхов, альвеолярных перегородок и интерстиция, альвеолы поражаются в незначительной степени.

Клиническая картина. Инкубационный период — 1—3 недели. Начало прогрессирующее, с повышенной температурой, с мучительным, приступообразным кашлем. Общее состояние больного не такое тяжелое, как при крупозной пневмонии. Картина крови не характерна, часто — лейкопения, ускоренная реакция оседания эритроцитов. Физикальные явления бедные: умеренно укороченное, скорее несколько ослабленное дыхание, небольшое количество влажных хрипов. Бронхиального дыхания в большинстве случаев не бывает. *Рентгенологические изменения*, в противоположность физикальным данным, удивительно ярко выражены. От корней легких прослеживаются тяжи в нижние доли легкого, вокруг корней и в нижней средней доле легкого видны не очень плотные инфильтраты.

Течение: болезнь может затянуться более чем на 2 недели. Температура падает литически, кашель исчезает медленно. Выздоровление затяжное, больные еще долго страдают от последствий болезни.

Лечение лучше проводить каким-нибудь антибиотиком широкого спектра действия. Для снятия мучительного кашля назначить кодеин.

После выздоровления для восстановления организма обосновано назначение препаратов железа (ферроплекс) и витаминов (поливитаплекс).

Прогноз благоприятный.

ПНЕВМОНИИ СМЕШАННОЙ ЭТИОЛОГИИ У ГРУДНЫХ ДЕТЕЙ И ДЕТЕЙ РАННЕГО ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА

Этиология и патологическая анатомия. Пневмонии грудных детей по происхождению являются смешанными, так как возникают в результате вирусной и бактериальной инфекции. Пневмониям обычно предшествуют первичные заболевания верхних дыхательных путей, грипп, инфлюэнца. Часто они присоединяются к таким инфекционным заболеваниям, как корь, коклюш, реже — к ветряной оспе. Сопутствующими бактериями могут быть пневмококки, палочка Пфейффера, стафилококки, стрептококки. Эти бактерии, проявляя свое действие, характерным образом изменяют картину болезни и патоморфологическую картину. Пневмококк вызывает изменение альвеол, стафилококк — инфильтраты, стрептококк — интерстициальные лимфангиты, палочка Пфейффера — перибронхиты и облитерацию бронхиол. Безусловно, при ослабленной реактивности эти факторы усугубляют и осложняют течение болезни.

Клиническая картина. Как правило, пневмониям предшествует заболевание верхних дыхательных путей. Дыхание учащенное, часто экспираторного типа диспноэ, особенно бросается в глаза напряжение крыльев носа при дыхании. В более тяжелых случаях пульс очень учащен, вздутый живот и цианоз свидетельствуют о недостаточности кровообращения. Общее состояние тяжелое, ребенок угнетен, заторможен, могут развиваться менингеальные симптомы, эклампсия. В значительной степени утрачен аппетит, к симптомам поражения верхних дыхательных путей могут присоединиться рвота и понос.

Физикально можно обнаружить приглушенность, укорочение перкуторного звука только при сливающихся очагах или при осложняющемся плевральном процессе. Бронхиальное дыхание обнаруживается редко и только на небольших участках, здесь же прослушиваются крепитация, мелкие влажнопузырчатые хрипы. Болезнь редко сопровождается лейкоцитозом; чаще — лейкопения, ускоренная реакция оседания эритроцитов.

На рентгенограмме в большинстве случаев небольшие очаги воспаления с выраженным периваскулярным рисунком, в других случаях — мелкие очаги, иногда, особенно при пневмониях, осложняющих корь и коклюш, можно обнаружить милиарные очаги. При наличии более плотных инфильтратов в первую очередь надо думать о заражении стафилококком (рис. 160).

Течение болезни в большинстве случаев волнообразное, длительное, до 1—3 недель. Наиболее частым *осложнением* является воспаление среднего уха, реже — эмпиема. Большую опасность представляет недостаточность кровообращения.

Лечение надо начинать введением антибиотиков широкого спектра действия: тетраолеан, цепорин, бинотал. В необходимых случаях — кислород и поддержание сердечной деятельности.

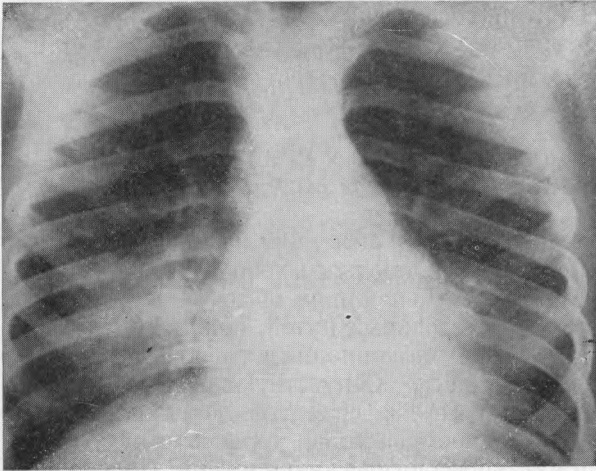


Рис. 160. Бронхопневмония
В правом и левом нижних легочных полях (частично закрыто сердцем) наличие неомогенной инфильтративной тени с размытыми краями, размером с орех. После распада очага появляется полое пространство

Прогноз. Зависит от возраста ребенка, питания, от этиологии, от осложнений. Смертность с момента введения антибиотической терапии значительно снизилась, но летальные исходы все-таки могут быть, особенно среди гипотрофичных детей и поворожденных.

ИНТЕРСТИЦИАЛЬНАЯ ПЛАЗМОЦЕЛЛЮЛЯРНАЯ ПНЕВМОНИЯ

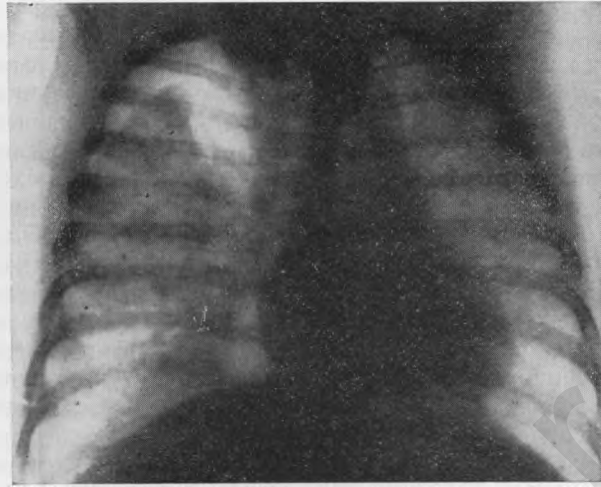
Этиология и эпидемиология. Инфекционное заболевание, наблюдающееся в больницах и вызывающее внутрибольничные эпидемии среди недоношенных и детей-гипотрофиков. Спорадические случаи болезни вне больничного учреждения не встречаются. Болезнь не поражает хорошо упитанных, развитых детей, но она может встречаться в любом возрасте как врожденная патология или проявление синдрома дефицита антител. Возбудителем почти всегда является простейшее, а именно пневмоциста каринии.

Патоморфология. Интерстиций легких инфильтрирован плазматическими клетками, в альвеолярном экссудате большое количество простейших, альвеолы сжимаются инфильтрированным интерстицием, некоторые части легкого эмфизематозны, в других образуются ателектазы.

Клиническая картина. Инкубационный период длительный, 3—8 недель; поэтому болезнь проявляется у недоношенных детей уже в 2—3-месячном возрасте. Начальные симптомы чаще всего замечаются ухаживающим персоналом. Прибавление в весе приостанавливается, снижается аппетит, при кормлении ребенок немного цианотичен, на губах замечается пенистая слюна. Количество дыханий быстро нарастает, 60—80, иногда 100 и выше. При прогрессировании болезни развивается воздушный голод, цвет лица становится серовато-цианотичным, напряжение крыльев носа, наблюдаются втяжения яремных ямок и межреберных промежутков. Кашель нечастый, но после каждого приступа кашля усиливается цианоз и заторможенность. В крови выявляется тяжелая гипоксия, артериальное насыщение кислородом падает ниже 30% (Varga). Физикальные

Рис. 161. Интерстициальная, плазмоцеллюлярная пневмония

Новорожденный 6 недель. Верхняя доля правого легкого коллабирована, верхушка окружена воздушной подушкой толщиной в 2 пальца. Средняя доля правого легкого покрыта тенью, часть нижней доли над диафрагмой светлая, эмфизематозная. Тень средостения смвинута влево. Верхние 2/3 левого легкого покрыты матовой тенью, нижняя треть — эмфизематозная



явления бедны: едва прослушиваются слабые дыхательные шумы, аускультативных изменений нет. На рентгенограмме характерные, распространенные изменения (рис. 161), с обеих сторон обнаруживаются затемнения, главным образом в верхних легочных полях, — распространенные, диффузные, наподобие матового стекла. Нижние доли легкого эмфизематозно изменены. Нередко обнаруживается пневмоторакс.

Течение длительное, состояние остается тяжелым 2—3 недели, выздоровление медленное. Причиной смерти большей частью является дыхательная недостаточность, гипоксия.

Лечение. Необходимым является обеспечение кислородом и поддержание деятельности сердца. Показано применение пентамидина в течение 10—14 дней (4 мг/кг/24 часа, внутримышечно, в одной дозе).

Прогноз. По литературным данным, смертность составляет 20—40%. При тщательном контрольном рентгенологическом обследовании детей нередко можно диагностировать abortивные случаи, и тогда смертность оказывается более низкой. Даже тяжело протекающие случаи при лечении пентамидином заканчиваются выздоровлением.

Профилактика. Применение гаммаглобулина не дало убедительных результатов. Хорошим эффектом обладает облучение палат кварцлампой. Решающими являются мероприятия, направленные на разрыв цепи внутрибольничной эпидемии. Палаты, отделение, где произошло заражение, необходимо закрыть на 10 недель, так как персонал следует считать инфицированным, а инкубационный период очень длительный.

АСПИРАЦИОННЫЕ ПНЕВМОНИИ

Нередко случается, что недоношенный или тяжело больной грудной ребенок при затрудненном глотании аспирирует пищу или рвотные массы. В момент аспирации появляется кашель, диспноэ, цианоз. Раздражающее действие инородных тел и присоединяющаяся бактериальная инфекция могут вызвать развитие пневмонии. Пневмония большей частью

локализуется в правой верхней доле легкого и вследствие «дистелектазии», то есть вследствие закупорки бронхов, развиваются ателектазии, тогда как в других частях легкого развивается эмфизема.

Лечение. В момент аспирации ребенка следует взять за ноги и держать вниз головой на 1—2 минуты, для того, чтобы выделилась аспирационная жидкость. При остающихся симптомах производится отсасывание бронхиального содержимого, можно сделать бронхоскопию. Лечение антибиотиками такое же, как при описанных выше бронхопневмониях.

Липоидные пневмонии. Вдыхание паров бензина, питье и аспирация керосина, вследствие раздражающего действия на легочную ткань, вызывают развитие диффузных, пятнистых и довольно опасных пневмоний.

Аспирация масла. Этот вид аспирации могут вызвать масляные растворы капель для носа или прием парафинового, касторового масла. Повторная аспирация этих веществ ведет к развитию диспноэ, появлению раздражающего кашля и, возможно, к возникновению интерстициальной пневмонии.

Если удалить предмет, вызвавший аспирацию, *прогноз благоприятный*, но кашель может затянуться.

АЛЛЕРГИЧЕСКАЯ ПНЕВМОНИЯ (ЭОЗИНОФИЛЬНЫЙ ИНФИЛЬТРАТ ЛЁФФЛЕРА)

Проходящие, быстро исчезающие, держащиеся только одну неделю инфильтраты со слабыми общими симптомами. В большинстве случаев они обнаруживаются случайно при рентгеноскопии или при анализе крови. В крови высокая эозинофилия, достигающая 70%. Кульминационной точки эозинофилия достигает позже, чем инфильтрация легкого. Болезнь почти всегда вызывается *личинками аскарид*, которые попадают в легкие и вызывают аллергическую реакцию. Яйца паразитов или сами аскариды появляются в кале значительно позднее, после того, как изменения в легких ликвидируются. Процесс в легких не нуждается в лечении, необходимо предпринять меры по ликвидации гельминтоза.

Прогноз хороший.

АБСЦЕСС ЛЕГКОГО — ГАНГРЕНА ЛЕГКОГО

Образование множественных абсцессов характерно для стафилококковой пневмонии.

Изолированный абсцесс с плотной капсулой встречается после аспирации инородных тел, инфицированного материала, иногда после пневмоний. Главными клиническими симптомами являются высокая температура, кашель, септическое состояние. Диагноз можно установить только на основании характерных рентгенологических данных. Видна округлая тень с наличием уровня жидкости, и если абсцесс сообщается с каким-либо бронхом, то при кашле содержимое этого абсцесса может опорожняться. Болезнь длительная, продолжается многие недели. Лечение консервативное, не оперативное. Проводится направленная терапия антибиотиками.

Гангрена легких — процесс в легких, сопровождающийся выделением зловонной мокроты и расплавлением ткани. Развивается после аспирации инфицированного материала, особенно у больных с бронхоэктазиями. Обосновано лечение антибиотиками, направленное на патогенную флору, и лечение аэрозолями.

АТЕЛЕКТАЗЫ ЛЕГКИХ

Ателектазы вызываются закупоркой бронхов, которая приводит к потере воздухопроницаемости данного участка легкого или *всей доли*, снабжающейся этим бронхом. Сужение бронха без закупорки вызывает не ателектазию, а обструктивную эмфизему. Закупорка бронха может быть вызвана внешним давлением (вилочковая железа, лимфатические узлы, опухоли и т. д.) или заполнением просвета бронха. Нередко возникает клапан: при втягивании воздуха давление в просвете падает, и тогда вокруг ателектаза развиваются участки эмфиземы. Вся доля легкого, будучи безвоздушной, сдвигает средостение в пораженную сторону; диафрагма стоит несколько выше и при вдохе средостение также отклоняется в большую сторону (симптом Гольцкнехта). При обследовании обнаруживаются безвоздушные участки: дыхание ослаблено, иногда приобретает бронхиальный оттенок. Перкуторных изменений нет в связи с наличием эмфизематозных участков.

Диагноз можно установить только при *рентгенологическом исследовании* больного. Для выяснения причины, и в частности для исключения обструкции бронха (инородное тело, изменения слизистой оболочки) часто необходима бронхоскопия (рис. 162).

Течение болезни и лечение зависят от характера основного заболевания. Очень важно как можно скорее ликвидировать ателектазированные участки легкого.

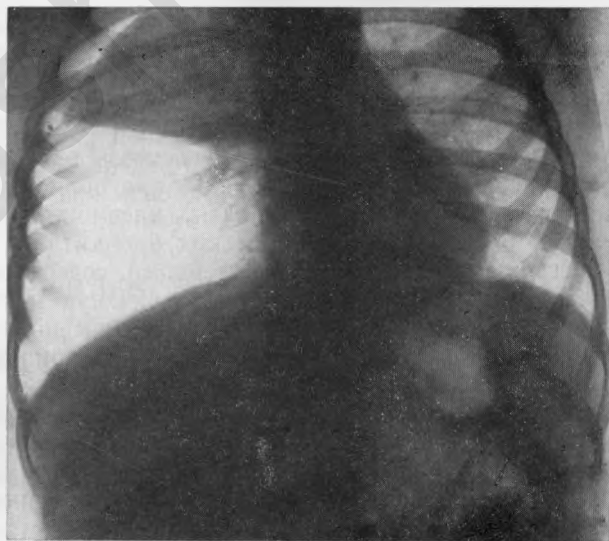


Рис. 162. Ателектаз правой верхней доли

Пространство правой верхней доли легкого уменьшено, дает гомогенную тень с резкими краями. Средняя и нижняя правые доли светлые и усиленно держат воздух (компенсаторная эмфизема)

ЭМФИЗЕМА

Заболевание, соответствующее хронической эмфиземе взрослых, является исключением в детском возрасте. Оно может присоединиться к тяжелой астме, которая проявляется рано и затягивается на многие годы. Однако очень часто наблюдается обструктивная, в большинстве случаев обратимая эмфизема, которая распространяется либо на оба, либо на одно легкое, на одну долю или на один или несколько сегментов. Тяжелая эмфизема легких сопровождается диффузным бронхолитом.

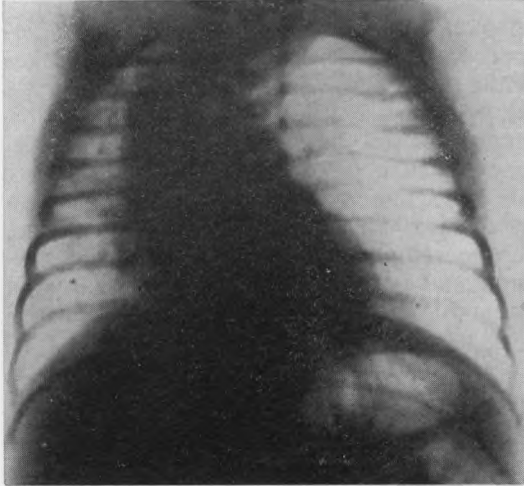


Рис. 163. Врожденная лобарная обструктивная эмфизема

Все левое легкое светлое, рисунка нет, расширенные межреберные пространства, стояние диафрагмы чересчур низкое, тень средостения смещена вправо; верхняя часть правого легкого со сниженным легочным пространством, нижняя часть — светлая

руют как клапан, который выпускает меньшее количество воздуха из легких по сравнению с количеством поступающего воздуха. Встречается спонтанное излечение, но в большинстве случаев приходится прибегать к лобэктомии. Тяжелые лобарные эмфиземы могут развиваться при респираторном дистресс-синдроме у детей.

Обструктивные эмфиземы и ателектазы в легких в зависимости от выраженности клапанного механизма или полной закупорки бронха могут встречаться при интерстициальных пневмониях, при ларинготрахеобронхитах, при тяжелых спастических бронхитах.

Легочные кисты с тонкими стенками, содержащие большое количество воздуха, могут быть врожденными; сходную картину могут дать псевдокисты или **пузырчатая эмфизема**, возникающие в связи с абсцедирующей пневмонией. Эти кисты вследствие их обширности иногда трудно дифференцируются от пневмоторакса.

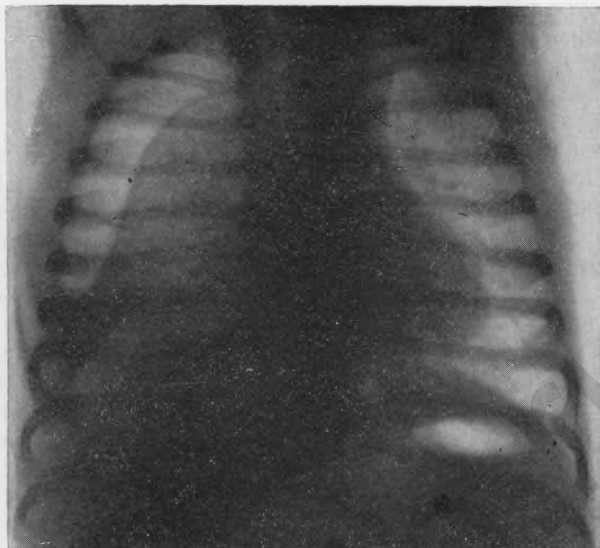
Подкожные эмфиземы, которые легко распознаются по потрескиванию при прикосновении к коже ребенка, возникают при перфорации трахеи или пищевода, при трахеотомии или после пункции грудной полости, при интерстициальной эмфиземе средостения. Обычно они рассасываются через несколько дней.

Односторонняя эмфизема, распространяющаяся на все легкое, может вызываться аспирацией инородных тел и их задержкой в главном бронхе. При этом может образоваться клапанный механизм.

Особая форма, встречающаяся у новорожденных и протекающая очень тяжело, — **врожденная лобарная обструктивная эмфизема**. Проявляется в первые дни, недели жизни цианозом, диспноэ. Обычно это заболевание не сопровождается острыми клиническими симптомами, свидетельствующими об инфекции. Рентгенологическая картина характерна: пораженная сторона — светлая, средостение смещается в здоровую сторону, диафрагма стоит низко (рис. 163).

Причиной в большинстве случаев является отсутствие части хряща в бронхиальной стенке; бронх утрачивает физиологический тонус, сближающиеся стенки бронха при выдохе функциони-

Рис. 164. Пневмоторакс
Поджатое правое легкое окру-
жено воздушной подушкой тол-
щиной в 1 палец



ПНЕВМОТОРАКС

Спонтанный пневмоторакс (правильнее назвать гнойный пневмоторакс, пиопневмоторакс) чаще всего развивается при стафилококковой пневмонии, когда абсцессы прорываются в плевральную полость; встречается у новорожденных особенно при искусственном дыхании под отрицательным давлением и при пневмониях, сопровождающихся обструктивной эмфиземой.

Небольшие скопления воздуха не вызывают тяжелых симптомов, легкое только «отстает» от плевры; развивается релаксационный коллапс легкого.

Иное положение возникает при *отрицательном пневмотораксе*: высокое внутриплевральное давление сдвигает средостение, сердце, трахею на здоровую сторону; диафрагма стоит низко. Этот компрессионный коллапс легких вызывает развитие диспноэ, цианоза и нарушения кровообращения (рис. 164).

При физикальном обследовании перкуторный звук коробочного оттенка, дыхание едва прослушивается, иногда амфорическое.

Лечение. Может быть применено постоянное отсасывание, как правило, с обеспечением отрицательного давления.

ПЛЕВРИТЫ

Сухой плеврит может быть частичным проявлением пневмонии. Из-за неприятного покалывания в боку больной старается лежать на больной стороне. При аускультации легких прослушивается шум, похожий на звук, издаваемый трением волос друг о друга, этот шум возникает при дыхании в результате движения плевральных листков, покрытых фибрином. Необходимо направить лечение на основное заболевание.

Эксудативный плеврит чаще всего присоединяется к свежим формам туберкулеза, спустя 3—4 месяца после первичного заражения. Наблюда-

ется также при ревматизме, полисерозитах, при недостаточном лечении пневмоний и при опухолях.

Клиническая картина. Ведущими симптомами являются кашель, боли в боку и температура. Хрипы прослушиваются только в начале болезни и исчезают, как в большинстве случаев и боли, когда скапливающаяся жидкость раздвигает плевральные листки. В это время при перкуссии легких обнаруживается массивное притупление. Верхняя граница притупления имеет очертания буквы S, центр его располагается по подмышечной линии (линия Эллиса — Дамуазо); на здоровой стороне паравертебрально имеется меньшее трехугольное притупление (треугольник Кораньи — Грокко). Бронхофония и дыхание ослаблены, однако у маленьких детей не редко в результате легочной компрессии прослушивается достаточно громкое бронхиальное дыхание. *На рентгенограмме* можно видеть гомогенную тень с волнистой верхней границей; если одновременно имеется и пневмоторакс, уровень жидкости располагается горизонтально. Внутрилобарные процессы лучше просматриваются на боковых снимках.

Диагноз, как правило, не труден, но для подтверждения необходима плевральная пункция, которая обоснована с точки зрения терапии. Трансудат характерен для недостаточности сердечной деятельности, нефроза, для болезни квашиоркор; обычно бывает двухсторонним, удельный вес его и содержание белка в нем ниже, чем в экссудате. Пункцией можно откачать столько жидкости, сколько удастся извлечь. Повторная пункция необходима, если вследствие скопления жидкости наблюдаются симптомы компрессии.

Лечение направлено на основное заболевание.

Эмпиема (*гнойное воспаление плевры*). Эмпиема обычно является заболеванием вторичного происхождения и развивается после пневмоний. Заражение происходит путем непосредственного контакта или в результате прорыва легочного абсцесса с распространением на плевру. В послед-

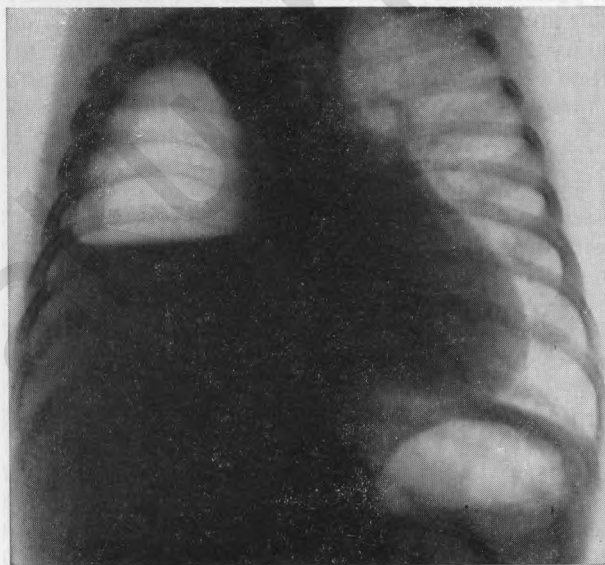
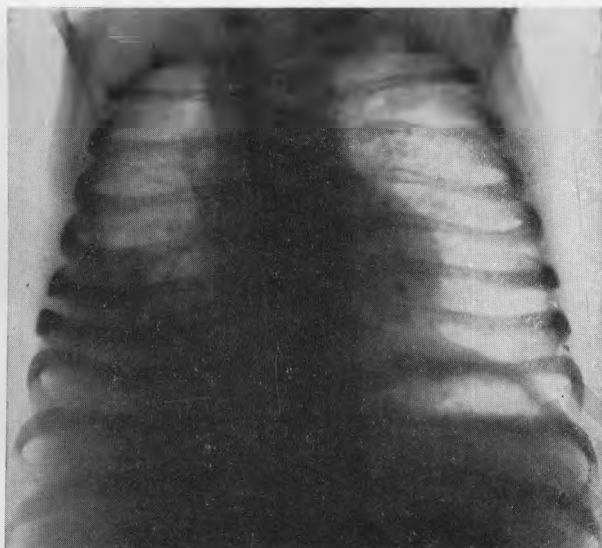


Рис. 165. Гнойный пневмоторакс

В правой половине грудной клетки видна горизонтальная тень жидкости, над ней воздушное пространство; тень средостения несколько смещена влево

Рис. 166. Начальная стадия эмпиемы в легких у 4-месячного ребенка

Правое легкое содержит меньше воздуха; начиная от 4 ребра вниз, по боковой стороне грудной стенки расширяющаяся книзу гомогенная тень средней интенсивности; контур правой стороны диафрагмы не виден; содержание воздуха в левом легком повышено



нем случае появляется пиопневмоторакс (рис. 165). Первичная, то есть гематогенная эмпиема развивается исключительно редко, когда-то она отмечалась как осложнение после скарлатины. До применения антибиотиков эмпиема была одним из наиболее частых осложнений после пневмококковых пневмоний. В настоящее время пневмококковая эмпиема развивается только после недолеченных или нелеченных пневмоний, чаще всего ее возбудителем является стафилококк. Эмпиема — опасное заболевание, которое усиливает тяжесть стафилококковой пневмонии.

Клиническая картина. Общую картину определяют сепсис и токсикоз с ремиттирующей температурой, частым пульсом и учащенным дыханием, больной очень угнетен, наблюдается напряжение крыльев носа, живот вздут. В крови лейкоцитоз, лейкоцитарная формула сдвинута влево. Физикальные изменения, как и при описанном выше экссудативном плеврите; дыхание часто бронхиальное, поэтому эмпиему очень трудно дифференцировать от пневмонии. При малейшем сомнении обоснована пункция плевральной полости (рис. 166).

Лечение должно проводиться интенсивно, ибо жизнь ребенка в опасности, и даже в настоящее время наблюдается высокая смертность. Гной необходимо выпустить, при пункции надо ввести 100 мг метициллина в плевральную полость. Лечить нужно всегда соответствующими антибиотиками. До определения лекарственной чувствительности назначают антибиотики, рекомендованные для лечения стафилококковой пневмонии. Пункции по мере необходимости могут проводиться повторно; при пиопневмотораксе необходимо обеспечить длительное откачивание.

ИНОРОДНЫЕ ТЕЛА В ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЯХ

Аспирация инородных тел, сопровождающаяся тяжелыми последствиями, часто наблюдается у детей старшего грудного возраста и у детей дошкольного возраста.

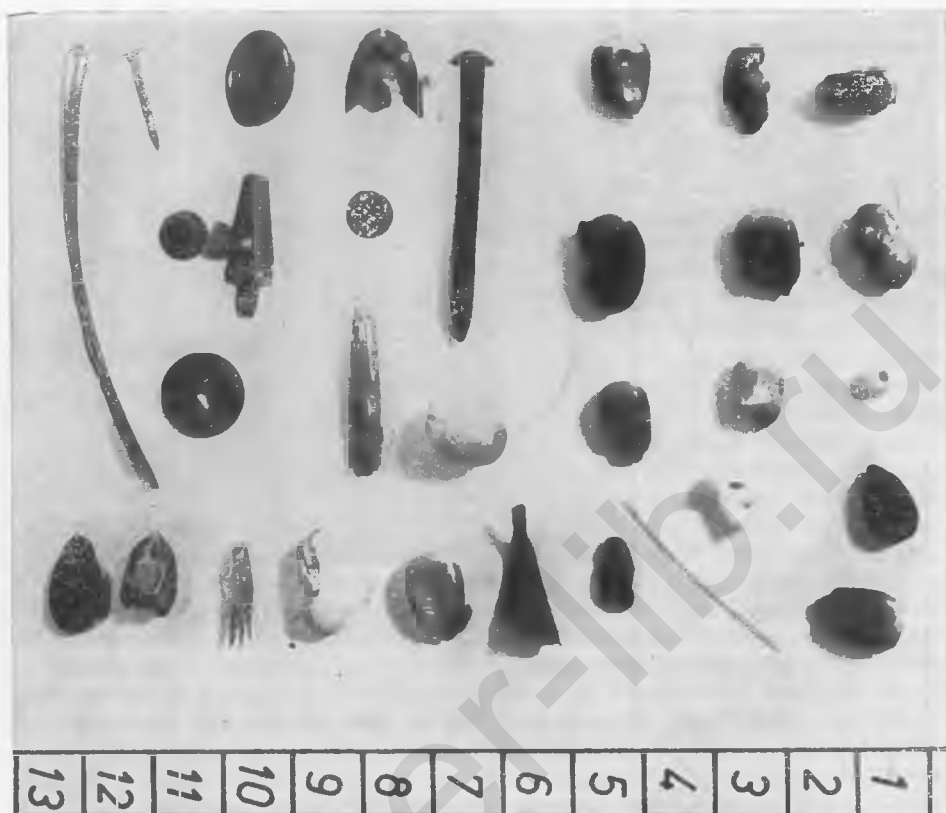


Рис. 167. Инородные тела, извлеченные из верхних дыхательных путей (коллекция Kollar, Детская клиника, г. Печ)

Эти предметы извлечены из трахеи и бронхов с помощью бронхоскопии

Самые разнообразные предметы — гвозди, пуговицы, фасоль, шарики — могут извлекаться из носа, ушей и бронхов (рис. 167).

Чужеродное тело *в носу* может вызвать упорные односторонние выделения. Инородное тело *в ухе* вызывает наружное воспаление и сопровождается сильными болями. Удаление инородных тел нужно поручать врачам-специалистам.

Наибольшую тревогу вызывает аспирация инородного тела *в бронхи*, что представляет опасность для жизни. В момент аспирации развивается диспноэ, сильный кашель, инородное тело, перекрывая гортань, вызывает резкое удушье. Можно попытаться удалить инородное тело, взяв ребенка за ноги и опустив вниз головой. После исчезновения острых явлений предмет, застрявший в бронхах, вызывает развитие симптомов в зависимости от его локализации. Лающий кашель, стридор, периодический цианоз, ателектазы, не поддающиеся лечению, инфильтративные процессы являются наиболее частыми клиническими признаками. Органические вещества не дают тени на рентгенограмме, об их присутствии свидетельствуют только последующие легочные изменения. Даже при

небольших сомнениях необходима бронхоскопия. Опытным специалистам почти всегда удается удалить инородное тело с помощью бронхоскопии. Оперативное трансторакальное вмешательство необходимо редко.

АЛЛЕРГИЧЕСКИЕ БОЛЕЗНИ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ

Аллергический насморк, сенной насморк. Вазомоторный насморк появляется в виде приступов. Внезапно наступают приступы чихания, сопровождающиеся обильными жидкими выделениями из носа и отеком конъюнктивы глаз. К насморку иногда присоединяются рвота, головная боль и головокружение. Ввиду того, что аллергеном является цветочная пыльца, характерно появление приступов в сезон цветения. Сенсибилизация и появление приступов, как правило, происходят при вдыхании аллергена.

По возможности необходимо исключить аллерген. Если внутрикожными пробами удастся установить его природу, следует провести специфическую гипосенсибилизацию. Эффективно применение супрастина или эфедрина.

Вазомоторный ринит. По происхождению представляет собою аллергическое заболевание, похожее на сенной насморк. Однако приступы появляются не в период цветения, а в любой период года и аллергеном являются бактерии или пищевые продукты.

Основой патогенетического лечения является установление вида аллергена при проведении внутрикожных проб или при исследовании местной чувствительности слизистой оболочки. При правильном диагнозе обосновано десенсибилизирующее лечение. Принципы симптоматического лечения те же, что и при сенном насморке.

БРОНХИАЛЬНАЯ АСТМА

Сравнительно высокая частота этого тяжелого заболевания, трудно поддающегося лечению, и его затяжной характер представляют одну из важных проблем в педиатрии.

Бронхиальная астма характеризуется спазмом бронхов, набуханием слизистой и липкими вязкими выделениями, которые вызывают частые приступы тяжелой экспираторной одышки.

Этиология. Основа болезни, несомненно, является аллергической: гиперергическая реакция антиген-антитело. Почти всегда можно установить наследственную аллергическую предрасположенность: в анамнезе родственников, помимо астмы, фигурируют другие аллергические заболевания: экземы, сенной насморк, пруриго. Приступы могут провоцироваться и психическими факторами. Аллергенами могут быть самые различные вещества: квартирная пыль, шерсть животных, перья, любая пища, нередко гельминтоз, однако наиболее частыми являются бактериальные антигены.

Клиническая картина. В большинстве случаев в связи с инфекцией дыхательных путей — реже без выявляемых предшествующих моментов — появляется тяжелое дыхание, которое вызывает испуг у ребенка, часто



Рис. 168. Ребенок 3 лет с деформированной, втянутой грудной клеткой при тяжелой бронхиальной астме

находящегося в состоянии сна. Появляется затрудненное дыхание, главным образом экспираторная одышка, выдох замедлен, дыхание громкое, стонущее, надрывное, в акте выдоха участвуют даже вспомогательные мышцы. Испуганный, изнемогающий ребенок опирается на руки и полусидит, — в таком положении его можно видеть нередко. Грудная клетка ввиду неравномерности вдыхаемого и выдыхаемого воздуха скоро оказывается в состоянии инспирации, диафрагма стоит низко. Легкое становится эмфизематозным и наряду с коробочным звуком и слабым дыханием прослушиваются свистящие, гудящие хрипы. В вязкой, тянущейся мокроте обнаруживаются эозинофильные клетки и спирали, характерные для астмы.

При соответствующем лечении тяжелый приступ быстро проходит; в исключительных упорных случаях, не поддающихся лечению, длящихся днями, наступает полное изнеможение, устанавливается **астматический статус**.

Большинство детей в период, свободный от приступов, в основном хорошо себя чувствует, жалоб не предъявляет, и физикальное исследование легких не позволяет обнаружить патологических изменений. У некоторых детей хрипы и затрудненный, громкий выдох становятся постоянными; под влиянием эмфиземы деформируется грудная клетка, принимающая форму бочки, и развивается легочное сердце (рис. 168, 169).

Диагноз. Острый, тяжелый астматический приступ настолько характерен, что не представляет диагностических трудностей. Спастический бронхит представляет менее тяжелую картину, большей частью встречается у детей моложе двух лет и значительно реже повторяется. В периоды жизни, протекающие без приступов, мы можем предположить астму на основании исследований функций дыхания, установив высокую ацетилюриновую или гистаминовую чувствительность легких.

Очень важно установить характер аллергена, ибо это является основой направленного лечения. Подспорьем может быть анамнез, например прекращение приступов после перемены обстановки или появления приступов после приема определенных продуктов или лекарств.

Для выявления аллергенов применяются следующие методы: 1. метод исключения (элиминационный); 2. кожные пробы; 3. аэрозольные пробы. Методом исключения можно определить главным образом алиментарные аллергены: если подозрительные вещества исключаются, приступы прекращаются, а после их введения приступы астмы снова появляются. Определение аллергенов, находящихся в среде, окружающей больного, или бактериальных аллергенов, определяемых на основании внутрикожных проб, — может дать основание для диагноза. Кожные пробы про-

водятся с аллергенами, приготовленными заводским способом из экстрактов, наиболее часто встречающихся в окружении. Аэрозольные пробы особенно пригодны для выявления аллергенов, распространенных в воздухе.

Лечение. При *остром приступе средней тяжести*, для которого характерным является кашель, умеренная экспираторного типа одышка, свист и гудение, а в большинстве случаев и температура, показано следующее лечение: эфедрин, 0,01—0,03 г, 3 раза в день или кальцифедрин 1/3 или 1/2 таблетки 3 раза в день. Из гистаминных препаратов: супрастин или при сильном беспокойстве ребенка пипольфен (супрастин назначается: ребенку до 1 года жизни — 1/4 таблетки 2—3 раза; 1—6 лет — 1/3 таблетки 2—3 раза; свыше 7 лет — 1/2 таблетки 3 раза в день; доза пипольфена 1—2 мг/кг /24 часа, ректально или через рот). При температуре (инфекции) назначаются антибиотики широкого спектра действия.

При более *тяжелых приступах*, когда отмечается тяжелое диспноэ и резкое беспокойство, тахикардия, цианоз, также назначается пипольфен (0,5—1,0 мг/кг внутримышечно), кроме того, свечи теofilлина (7 мг/кг, 3 раза в день) или диафилин (внутривенно 3 мг/кг). Если применяется теofilлин или диафилин, то эфедрин не назначается. Необходимо также давать адреналин в какой-либо форме: 1 : 1000 раствор тоногена — 0,1—0,4 мл внутримышечно или лучше *анастин* (содержит экстракт из задней доли гипофиза) 0,3—0,5 мл подкожно или внутримышечно, 2—3 раза в день.

Для поддержания кровообращения назначается строфантин или изоланид, для подавления инфекции — антибиотики широкого спектра действия. Если при применении вышеописанного метода лечения улучше-



Рис. 169. Пальцы в виде барабанных палочек, ногти наподобие часового стекла при легочном сердце

ния не наступает, то есть развивается астматический статус, — необходимо внутривенно применить стероидные препараты (Diadreson F. aquosum, вводить внутривенно, медленно 1 мг/кг, эта доза через час может быть введена повторно). Необходимы поддержка сердечной деятельности строфантоном или изоланидом, кислородное лечение, антибиотиками и для растворения вязких выделений — аэрозольные ингаляции.

Постоянное лечение астматического ребенка, направленное на то, чтобы воспрепятствовать дальнейшему развитию приступов, является ответственной и нелегкой задачей.

Если анамнестические данные и кожные пробы подтверждают роль бактериальных аллергенов, то может дать результат применение аутовакцины.

Очень результативным может быть исключение аллергенов путем кожных проб, аэрозольных проб, исключение алиментарных аллергенов или аллергенов, находящихся в окружающей среде. Желательна перемена обстановки для больного. Наиболее успешным является климатическое, высокогорное лечение. Идеально помещение ребенка в школы-санатории высокогорного типа или на побережье моря.

Из *лекарственных препаратов* может быть результативным прерывистое лечение эфедрином (кальцифедрин): после двухнедельного курса — недельный перерыв. Длительное лечение преднизолоном проводится только при очень тяжелых, непрерывно повторяющихся приступах. Можно подобрать наименьшую поддерживающую дозу (в большинстве случаев каждый второй день 5—10 мг), при которой у ребенка не наблюдается приступов. Ввиду известных отрицательных свойств стероидной терапии ее надо как можно скорее закончить, что лучше всего удастся в условиях высокогорного лечения.

Очень важно также учитывать *психологические аспекты*. Родителей надо ознакомить с сущностью болезни; чрезмерное беспокойство о состоянии здоровья ребенка вселяет в него чувство неполноценности, инвалидности. При отсутствии приступов ребенок должен жить нормальной жизнью здоровых детей. Хороший результат может дать психосоматическое лечение при использовании соответствующих дыхательных упражнений.

Из вышесказанного следует, что лечение астмы должно быть хорошо продуманным и организованным.

Прогноз. Хорошие результаты могут быть достигнуты при постоянном уходе и лечении. Если домашний уход остается безуспешным, прекращение приступов обеспечивает пребывание в школах-санаториях. Полное прекращение астматических приступов приблизительно у 1/3 детей наблюдается в пубертатном возрасте.

БОЛЕЗНИ ПОЧЕК И МОЧЕВЫВОДЯЩЕЙ СИСТЕМЫ

БОЛЕЗНИ ПОЧЕК

Основы современных представлений о заболеваниях почек заложил R. Bright. В 1914 году Volhard и Fahr на основании патологоанатомических изменений и ведущих клинических симптомов объединили болезни почек в четкую систему. Они различали: 1. *нефрит* воспалительной этиологии, сопровождающийся повышением кровяного давления, отеком и гематурией; 2. *нефроз*, связанный с перерождением канальцев, проявляющийся значительными отеками, но без гематурии и без повышения кровяного давления и 3. *нефросклероз*, вызванный сосудистыми изменениями, при котором ведущим клиническим симптомом является повышение артериального давления, но отеки отсутствуют и гематурия незначительна.

Однако накопленный с тех пор громадный материал показывает, что патология почек выходит за рамки этой классификации, которая теперь имеет лишь историческую ценность. Развитие функциональных методов и новой диагностической техники, включая прижизненную биопсию почек, лучшее познание этиологии отдельных нозологических форм, обобщение массы тщательно изученных наблюдений, новые воззрения на почечную недостаточность привели к тому заключению, что каждая из трех основных болезней классификации Фольгарда, собственно говоря, представляет собою всего лишь синдром. Эти синдромы могут наблюдаться при многих болезнях, этиологически, гистологически и прогностически обособленных друг от друга. Выяснилось громадное клиническое значение пиелонефрита. Наконец, познание функциональных эффектов канальцев привело к открытию новой главы физиологии и патологии.

Совершенствование наших знаний, главным образом выяснение большого прогностического значения прижизненных гистологических изменений почек позволило в настоящее время многим авторам классифицировать нефропатии — включая и нефротический синдром — на патологоанатомической основе. Соглашаясь с требованиями клиники и основываясь на этиологии, клинической симптоматике, а также на гистологических изменениях, мы рассматриваем отдельные синдромы и болезни в соответствии с клинической классификацией. Поэтому мы сохранили в структуре данной главы традиционные клинические понятия «нефрита» и «нефротического синдрома», конечно, наполняя их новым содержанием.

ОСТРЫЙ ДИФФУЗНЫЙ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ

Гломерулонефрит — частая болезнь почек у детей, хотя она редко встречается в грудном возрасте; большинство случаев заболевания приходится на 3—7-летний возраст. Патологоанатомически болезнь характеризуется воспалением клубочков, клинически — гематурией и протеинурией, отеками,

повышением кровяного давления и — в большей части случаев — временным снижением почечных функций.*

Этиология и патогенез. Гломерулонефрит всегда является «второй болезнью». Первичное заболевание — как это установлено почти в 90% случаев — связано со стрептококковой инфекцией. В анамнезе имеются указания на инфекции верхних дыхательных путей или кожи. Остаточные явления этих заболеваний часто обнаруживаются и клинически; из зева в большинстве случаев может быть выделен бета-гемолитический стрептококк «А»; в крови повышен титр антистрептолизина, который имеет тенденцию к парастанию.

Однако отдельные типы стрептококков не в одинаковой степени нефритогенны; наиболее часто нефрит возникает вслед за инфекцией, вызванной 12-ым типом.

Распределение первичных болезней, вызывавших нефрит, на основании материала, наблюдавшегося в Педиатрической клинике г. Печ за период с 1946 по 1950 гг., приведено в таблице 51.

В качестве одной из особенностей нефрита в детском возрасте следует подчеркнуть этиологическое значение скарлатины и импетиго. Со времени обязательного лечения скарлатины пенициллином скарлатинозный нефрит стал очень редким; практически он возникает только в поздно диагностированных или вовсе не распознанных и поэтому не леченных пенициллином случаях. Таблица, в которой показано значение стрептококковой инфекции, отражает положение до введения пенициллинастерапии. В настоящее время после стрептококковой ангины наиболее частой вызывающей нефрит причиной в детском возрасте является импетиго.

Спорно, но вероятно, что в этиологии нефрита в редких случаях в качестве первой болезни может фигурировать не стрептококковая, а другая кокковая или вирусная инфекция. Суть *патогенетической связи* между стрептококковой инфекцией и нефритом в деталях не выяснена: согласно экспериментальным исследованиям, речь идет о реакции антиген — антигено. За это говорит тот факт, что между первичной инфекцией и появлением нефрита существует *1-3-недельный латентный период*. На имму-

* За последние десятилетия существенно изменилась нозология почечных заболеваний и, кроме того, отмечено возрастание их частоты. Острый гломерулонефрит, часто наблюдавшийся ранее после скарлатины, теперь почти не встречается в связи с изменением сущности первичной болезни, достигнутым благодаря введению антибиотикотерапии. Клинико- и иммуно-морфологические сопоставления, ставшие возможными после введения метода прижизненной биопсии почек, показали, что острое циклическое течение постстрептококкового гломерулонефрита, наблюдающееся у многих детей, в настоящее время не соответствует тем гистологическим и иммунологическим сдвигам, которые позволяют характеризовать данное заболевание как острое, так как эти сдвиги сохраняются в течение 1,5-2 лет даже после благоприятного циклического течения болезни.

Кроме того, развитие острого и хронического гломерулонефрита зависит не столько от различий этиологии и патогенеза, сколько от состояния иммунологической резистентности заболевшего ребенка (соотношение гуморального и клеточного иммунитета, активности Т и В-лимфоцитов, способность организма к синтезу антигенового типа и ряда других факторов).

В связи с этим высказано предложение не дифференцировать диффузный гломерулонефрит на острый и хронический (как и другие аутоиммунные болезни), но различать его по течению — острое, затяжное, волнообразное, латентное. С таким предложением выступил в 1966 году Г. Н. Сперанский, и оно поддерживается его учениками. (Прим. ред.)

Таблица 51

Первичные болезни, вызывавшие нефрит

Первичная болезнь	Число случаев	В % всех случаев
Ангина	55	33,5
Скарлатина	39	23,8
Импетиго	27	16,5
Импетиго + ангина	12	7,3
Инфекция глубоких дыхательных путей	14	8,5
Отит	9	5,5
Не установлена	8	4,9

нологический характер указывает, далее, повышение титра антистрептолизина и снижение комплемента в сыворотке. В эксперименте на животных Masugi удалось вызвать нефрит путем сенсibilизации уток гомогенизатором кроличьих почек. Впрыскивание сыворотки этих уток, ставшей таким образом нефротоксической, вызывало у кроликов нефрит. Со значительным упрощением более сложных процессов в гипотетической схеме мы изображаем факторы, вызывающие нефрит у человека (рис. 170).

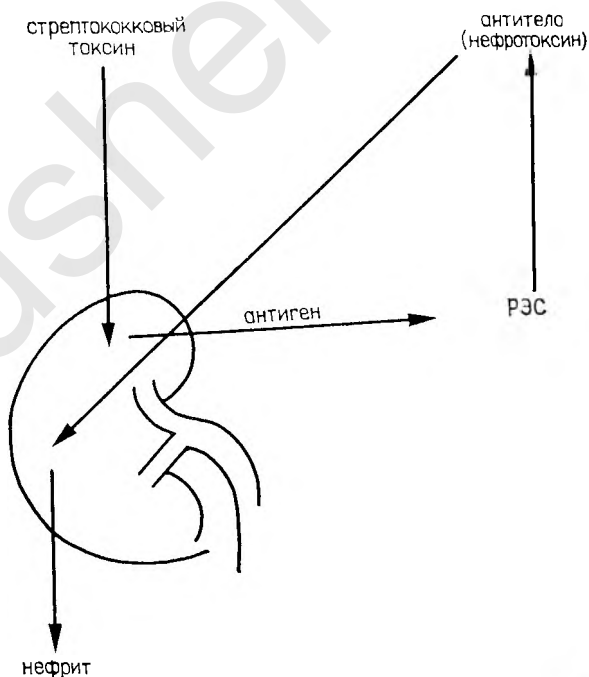


Рис. 170. Упрощенная схема иммунологического процесса, вызывающего нефрит (Пояснения в тексте)

В результате взаимодействий стрептококкового токсина и почечной паренхимы возникает антиген, который вызывает реакцию ретикулоэндотелиальной системы, приводящую к образованию нефротоксических антител. Согласно этой теории, связывание антитела с клубочками вызывает воспаление. С помощью электронно-микроскопических и иммунофлюоресцентных методов на эндотелиальной стороне базальной мембраны удается обнаружить линейно расположенные иммунные комплексы, состоящие из антигена—антитела и комплемента; реакция антиген—антитело может возникнуть также на основе антигенного сходства между мембранным антигеном гемолитического стрептококка и базальной мембраной почек.

В эксперименте на животных гломерулонефрит может быть вызван также и повторными инъекциями чужеродного белка не клубочкового происхождения. В таких случаях циркулирующий в крови комплекс антиген-антитело-комплемент обнаруживается в виде зернистых отложений на базальной мембране клубочков.

Сходство иммунологического генеза определенных форм гломерулонефрита у человека с экспериментальными моделями доказывается наличием иммунных комплексов в клубочках и снижением содержания комплемента в плазме крови. При некоторых тяжелых формах в клубочках могут быть выявлены также депозиты, состоящие из фибриногена и продуктов его расщепления.

Патоанатомия. Клубочки претерпевают существенные изменения; при диффузном процессе затронуто большинство клубочков почек. Эндотелиальные клетки капилляров набухшие, они пролиферируют; набухают также клетки Боуеновой капсулы; между петлями капилляров и капсулой располагается серозный экссудат. Богатый фибрином экссудат может спаивать стенки Боуеновой капсулы с клубочками. При электронной микроскопии в клубочках выявляется зернистое расположение иммунных комплексов, состоящих из IgG (иммуноглобулина G). Базальная мембрана интактна. На основании вышесказанного постинфекционный острый клубочковый нефрит следует рассматривать как пролиферативный нефрит иммунной этиологии. Все эти изменения затрудняют ток крови в капиллярах клубочков. В пространство между петлями капилляров и капсулой, а также в просвет канальцев выходят эритроциты и лейкоциты. Описанные изменения в преобладающем большинстве случаев проходят бесследно. В тяжелых случаях часть клубочков претерпевает гиалиновое перерождение, другие нефроны гипертрофируются.

Клиническая картина. Тяжесть течения нефрита широко варьирует; существуют легкие формы, которые, можно сказать, обнаруживаются случайно, другие же начинаются крайне тяжело и уже в первые дни болезни угрожают жизни. Родители обычно замечают отеки, мочу цвета ржавчины или же значительное уменьшение количества мочи. В других случаях обращаются к врачу родители побуждаемые общие жалобы ребенка: головная боль, боли в пояснице, рвота, плохое самочувствие, бледность. Хотя и редко, но бывает, что ребенок направляется в клинику в бессознательном состоянии из-за развившейся эклампсии.

На рис. 171 приведено распределение этих ведущих симптомов по частоте их встречаемости.

При клиническом обследовании обнаруживается гематурия, протеинурия, отеки, повышение кровяного давления и азотемия. Отеки наблюдаются в

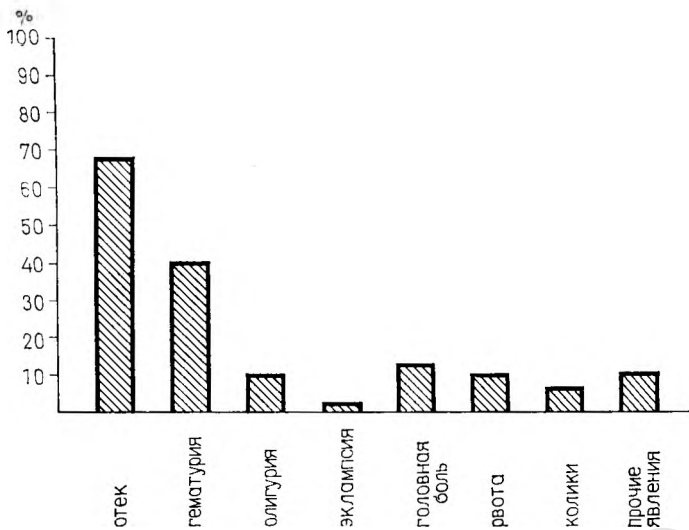


Рис. 171. Распределение симптомов острого гломерулонефрита по частоте их встречаемости (Пояснения в тексте)

2/3 случаев, азотемия и повышение кровяного давления — в 60% случаев. Из неспецифических малых симптомов отмечается постоянное повышение РОЭ, часто повышается температура, имеются признаки первичной болезни. Титр антистрептолизина в 90% случаев высокий и в первые недели болезни продолжает повышаться. Содержание комплемента в сыворотке крови низкое (рис. 172).

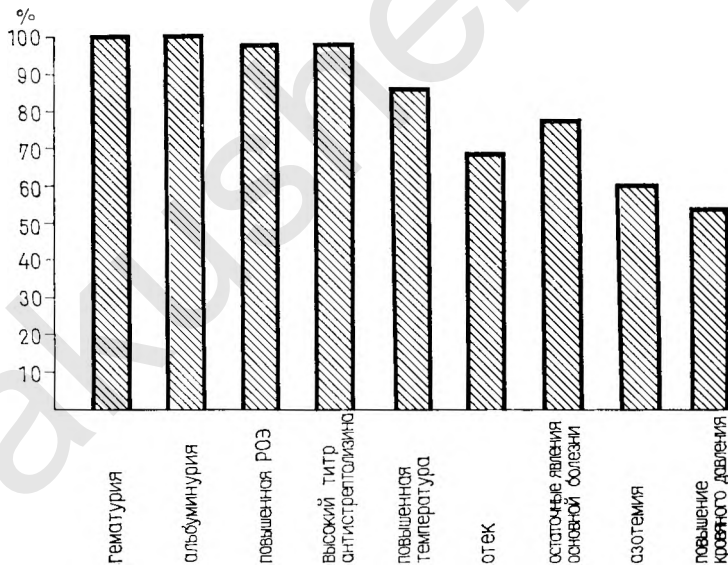


Рис. 172. Распределение клинических симптомов острого гломерулонефрита по частоте их встречаемости (Пояснения в тексте)

В легких случаях помимо гематурии, протеинурии и, возможно, умеренного отека и небольших общих жалоб изменения почтине обнаруживаются.

В случаях *средней тяжести* нефрит проявляется всеми вышеперечисленными классическими симптомами. *Гематурия* в первые дни макроскопическая, моча цвета ржавчины, в осадке множество эритроцитов, видны также лейкоциты и цилиндры. *Отеки* особенно заметны на лице и на веках, но не столь значительны, как при нефротическом синдроме. Из-за отеков *вес* при поступлении на несколько кг больше, чем вес здорового ребенка соответствующего возраста. Через 8—10 дней, как признак исчезновения отека, восстанавливается первоначальный вес. *Систолическое давление* повышено до 140—160 мм рт. ст., повышено также и диастолическое давление. Границы *сердца* умеренно расширены. Содержание остаточного азота в крови в большинстве случаев умеренно повышено, клиренсы эндогенного креатинина снижены.

В детском возрасте заболевание протекает быстрее, чем у взрослых. Артериальное давление, остаточный азот (МН) вес тела обычно возвращаются к норме на второй неделе; на 4—6 неделе прекращаются гематурия и протеинурия (рис. 173).

Конечно, существуют также и более затяжные формы, однако в преобладающем большинстве случаев через 6 месяцев резидуальные явления уже не обнаруживаются.

При редких *тяжелых формах гломерулонефрита* возникают *угрожающие жизни состояния*: 1. нефритическая энцефалопатия, 2. уремия и 3. сердечная недостаточность.

Энцефалопатия (старое название — эclamптическая уремия) начинается мучительными головными болями, расстройствами зрения, беспокойством. Ей всегда предшествует значительное повышение артериального давления; если оно достигнет 180—200 мм рт. ст., то в любой момент могут наступить тонико-клонические судороги. Они сопровождаются потерей сознания и представляют существенную угрозу для жизни. Это состояние может наблюдаться в первые дни болезни. Его причиной является сосудистый спазм, ишемия мозга; термин уремия здесь неправомерен, так как остаточный азот в крови повышен незначительно.

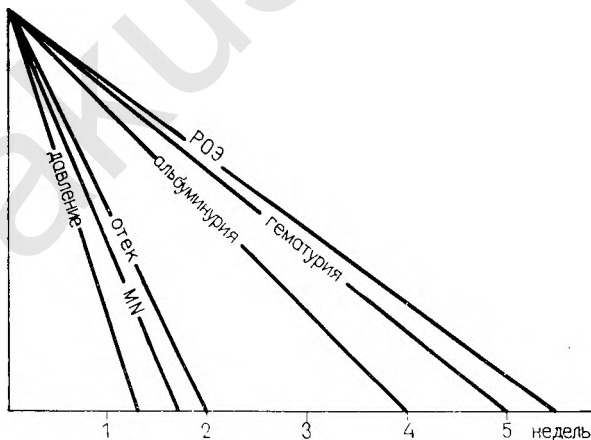


Рис. 173. Течение нефрита средней тяжести

Рисунок показывает очередность исчезновения отдельных ведущих симптомов. Нулевая точка оси ординат соответствует физиологическим величинам

Истинная уремия при остром нефрите может развиваться на первой неделе. Она *сочетается с олигурией, анурией*, в результате чего повышается содержание остаточного азота и калия в плазме, снижается количество бикарбоната. Однако случаи, переходящие в сопорозно-комагиозное состояние, встречаются только как исключение, так как после 3—4-дневной анурии обычно повышается количество выделяемой мочи и снижается уровень остаточного азота в крови.

Третье и наиболее опасное осложнение — это **сердечная недостаточность**. Экстрасистолия, инверсия зубца Т, расширение интервала Р—R могут встречаться не очень редко. Однако в отдельных случаях наступает расширение границ сердца, ритм галопа, отек легких, появляется резко выраженная одышка, набухание печени. Этиология сердечной недостаточности не выяснена; в ее возникновении придается значение повышению артериального давления и главным образом увеличению объема плазмы, что связано с нарушением водно-солевого обмена. Однако после тревожных дней и недель сердечные изменения проходят.

Переход нефрита в хроническую форму в детском возрасте наблюдается редко (1—2% случаев).

Диагноз в большинстве случаев не представляет затруднений. В некоторых случаях, однако, болезнь протекает не так, как это описано выше. К этому вопросу мы вернемся ниже. Зачастую именно дифференцирование простых, проявляющихся только гематурией случаев представляет трудности (см. стр. 469). *Важной задачей является раннее распознавание угрожающих жизни осложнений, и поэтому с величайшей тщательностью нужно следить за артериальным давлением, величиной диуреза и сердечной деятельностью.*

Прогноз нефрита в детском возрасте значительно лучше, чем у взрослых. Хотя в целом вероятность смертельного исхода составляет 1—5%, если тщательно наблюдать за ребенком и рано выявлять признаки угрожающих жизни осложнений, то плохой исход действительно становится весьма редким.

Профилактика. Как об этом свидетельствует исчезновение скарлатинозного нефрита со времени введения пенициллинотерапии, профилактика заключается в быстром и энергичном лечении стрептококковых инфекций (таблица 52).

Таблица 52

Профилактика скарлатинозного нефрита

Лечение	Число случаев скарлатины	Нефрит	%
Симптоматическое	1179	18	1,52
Сульфамидное	545	6	1,10
Пенициллиновое	507	0	0

Лечение. Постельный режим до исчезновения признаков активности (повышения РОЭ и гематурии). Через 6 недель больной может постепенно вставать даже при наличии умеренной микроскопической гематурии.

Диететическое лечение в настоящее время более свободное, чем раньше. На 2–3 день болезни проводится сахарно-фруктовый день. Строгая бессолевая диета требуется только до исчезновения отеков, а строго безбелковая диета — до исчезновения олигурии, азотемии.

В первые дни для борьбы с инфекцией показано пенициллиновое лечение. Возможный отит, синусит нужно лечить соответствующими методами. Следует подумать о показаниях для тонзиллэктомии; если имеется хронический тонзиллит, спустя 6 недель все еще обнаруживается гематурия.

При лечении *анурии* нужно быть сдержанным: применявшийся раньше водный «удар» противопоказан, он таит в себе опасность водной интоксикации. Достаточно ограничиться только замещением внепочечной потери воды. Помогает прогревание почечной области; декапсулирование почек в настоящее время уже не проводится. Очень редко, в случаях резкой азотемии и гиперкалиемии, продолжающихся больше 5–6 дней, применяется гемодиализ или перитонеальный диализ.

При *гипертензионной энцефалопатии* вместо применявшегося раньше сернокислого магния в настоящее время скорее применяют новые, безопасные средства, понижающие артериальное давление, например рауседил (0,03–0,05 мг/кг/сутки внутрь, а больным, находящимся в бессознательном состоянии, вводят внутримышечно половину этой дозы). При необходимости можно применить люмбальную пункцию и кровопускание.

При *сердечной недостаточности* показан строфантин 2 раза в сутки внутривенно (например, строфантозид К, детям старшего возраста в дозе 0,1 мг) в комбинации с диуретическими препаратами.

БОЛЕЕ РЕДКИЕ ФОРМЫ НЕФРИТА

Расширение клинических и патофизиологических знаний о болезнях почек, особенно развитие методов функциональной диагностики и техники игловой биопсии почек привели к выделению и дифференцированию целого ряда нефритов, которые, хотя внешне и похожи на обычный нефрит, но являются самостоятельными болезнями. Существуют различия в патогенезе, в гистологической картине, симптоматологии, течении и исходе. Эти различные болезни мы рассматриваем в общей главе лишь потому, что они сравнительно редки и отличаются от обычного типа нефрита. Их этиология разнообразна и отличается от этиологии обычного гломерулонефрита: стрептококк не играет роли, и в соответствии с этим титр антистрептолизина не повышен. Речь идет о более редких болезнях, дифференцирование которых обычно является задачей не общепрактикующего врача, а клинициста, владеющего современными диагностическими методами.

Клубочковые нефропатии, присоединяющиеся к системным болезням

Гломерулонефрит при геморрагическом васкулите. В одной трети сравнительно частых случаев ревматоидной пурпуры (геморрагического васкулита) обнаруживается гематурия. Согласно прижизненным морфологическим исследованиям, анатомически поражены только отдельные клубочки, большинство же интактно. Таким образом, речь идет об *очаговом*

нефрите, а именно о сегментарном воспалении капилляров, то есть патологические изменения обнаруживаются только в капиллярных петлях отдельных сегментов: пролиферация и инфильтрация эндотелия.

Клиническая картина в большинстве случаев моносимптомна, гематурия носит микроскопический характер. Не наблюдается отеков, повышения артериального давления, развития почечной недостаточности, однако гематурия упорна и может продолжаться месяцами. Вопреки этому, хронический нефрит встречается только в очень исключительных случаях, и даже при гематурии, продолжающейся больше двух лет, функции почек не нарушаются.

Однако в небольшой части случаев течение болезни приобретает злокачественный характер. В этих случаях возникает подострый диффузный нефрит с повышением артериального давления, отеками и со сравнительно быстрым развитием почечной недостаточности и уремии. Гистологически в данном случае речь идет не об очаговом, а о диффузном злокачественном пролиферативном экстракапиллярном нефрите.

Возможности *лечения* довольно ограничены. В тяжелых случаях показана почечная биопсия в целях уточнения прогноза. Преднизолон не оказывает надежного действия. Лечение редко встречающихся злокачественных случаев болезни, по существу, не разработано.

Нефропатия при узелковом полиартериите. Узелковый полиартериит причисляется к коллагеновым болезням, причина заболевания неизвестна. В его основе лежит некроз стенки малых артерий, их закупорка, сопровождающаяся кровотечениями, инфарктами кожи и внутренних органов. В большинстве случаев в патологический процесс вовлечены почки. Возникает заболевание, сопровождающееся гематурией, повышением кровяного давления, упадком сил, лихорадочным состоянием; в течение нескольких недель развивается почечная недостаточность. Бросается в глаза выраженная склонность к гипокалиемии. О данном заболевании следует думать в случае нефрита, быстро приводящего к развитию почечной недостаточности, не поддающегося терапии. *Лечение* симптоматическое, *прогноз* плохой.

Нефропатии при системной красной волчанке. Неудивительно, что при этом коллагеновом заболевании, при котором имеется особое предрасположение к образованию аутоиммунных антител, в 90% случаев затронуты почки. Известны три формы поражения почек при системной красной волчанке:

- а) легкая форма с устойчивой протеинурией и гематурией;
- б) подострый гломерулонефрит, заканчивающийся почечной недостаточностью, несмотря на длительное лечение;
- в) нефротический синдром, также обычно заканчивающийся уремией.

Доказательство волчаночной этиологии этих отнюдь не характерных нефропатий — задача нелегкая. *Диагноз* ставится на основании выявления симптомов волчанки: сыпей, артралгии, увеличения печени и селезенки, гемолитической анемии, выявления клеток LE. Только в части случаев биопсия почек позволяет установить характерную картину «проволочной петли»: отдельные капилляры клубочков утолщены и содержат эозинофильное вещество. При иммунофлюоресцентном исследовании наблюдаются отложения иммуноглобулина, что указывает на иммунную природу почечных изменений. В случаях, сопровождающихся массивной гематурией, протеинурией, часто высоким давлением крови, возможно, нефротическим синдромом, которые обычно заканчиваются почечной недостаточностью, гистологически в большинстве случаев обнаруживаются мембрано-пролиферативные изменения. В других случаях изменения напоминают очагово-сегментарный гломерулит.

Кортикостероиды эффективны только в части случаев. Можно применять антималярийные средства, особенно хлорохин и иммунодепрессанты.

Синдром Гудпасчера характеризуется периодически появляющимся кровохарканием, наступающим в результате внутриальвеолярных кровотечений, прикорневыми инфильтрациями в легких и вовлечением в патологический процесс почек. Болезнь редко встречается в детском возрасте, значительно чаще у молодых взрослых. Гломерулонефрит проявляется гематурией, протеинурией, его течение в большинстве слу-

чаев злокачественное, за немногими исключениями сравнительно быстро развивается почечная недостаточность.

Гистологически вначале речь идет об очаговом гломерулонефрите, который быстро распространяется на все большее число клубочков, при этом наблюдаются мембрано-пролиферативные изменения. Этот нефрит представляет особый интерес в связи с тем, что иммунологически он близок к экспериментальным нефритам: в сыворотке могут быть выявлены антитела против базальных мембран и в клубочках при исследовании иммунофлюоресцентным методом видны линейно расположенные отложения иммуноглобулинов.

Гемолитико-уремический синдром и тромботическая микроангиопатия. Злокачественная, сопровождающаяся гематурией и в большинстве случаев заканчивающаяся уремией болезнь, характеризующаяся, помимо почечной недостаточности, быстро прогрессирующей гемолитической анемией. Тест Кумбса отрицательный. Часты тромбоцитопения, геморрагические проявления, экхимозы, петехии, кишечные и почечные кровотечения. Подавляющее число случаев заболевания встречается у детей до 2-летнего возраста.

Эта болезнь, вероятно, тождественна описанной уже давно Moschkowitz *тромботической микроангиопатии* или одному из ее вариантов. Характерными симптомами этой болезни также являются гемолитическая анемия, кровотечения, тромбоцитопения. В половине случаев обнаруживается гематурия и уремия. Гистологически во многих органах обнаруживаются тяжелые поражения и тромбоз малых сосудов. В почках часто выявляется кортикальный некроз. Причиной гемоллиза, тромбозов считаются поражения сосудов. Суть патологического процесса — диссеминированная внутрисосудистая коагуляция: отложения фибрина при тромбозах и кровотечения в результате коагулопатии. *Этиология* не выяснена. Часто в анамнезе могут быть выявлены предшествующие инфекции. *Лечение* симптоматическое. На склонность к тромбозам пытаются воздействовать путем введения гепарина. В состоянии уремии необходимо провести перитонеальный диализ или гемодиализ. Смертность составляет по крайней мере 50%.

Семейная наследственная нефропатия с глухотой (синдром Альпорта)

Наследственное заболевание, передающееся по аутосомно-доминантному типу. На протяжении ряда поколений в одной и той же семье прослеживаются случаи гематурического нефрита, часто заканчивающиеся развитием почечной недостаточности и сопутствующей глухотой. У отдельных членов семьи имеется только глухота, у других членов семьи — нефрит. Глухота связана с поражением слухового нерва или Кортиева органа; она может быть совершенно явной, но во многих случаях выявляется только путем аудиометрического исследования. Болезнь протекает более тяжело у лиц мужского пола. Так как мужчины обычно умирают от уремии еще до возраста, когда создают семью, болезнь передают следующему поколению женщины, у которых она протекает в более легкой форме.

Признаки поражения почек проявляются уже на первом году жизни. Вслед за начальной гематурией и протинурией через несколько лет обнаруживается повышение артериального давления, снижение почечного клиренса и концентрирующей способности почек. Гистологическое исследование не выявляет характерной картины. В терминальном состоянии обнаруживается гиалиновое перерождение клубочков.

Диагноз основывается на выявлении сочетания гематурии и глухоты и на констатации поражений почек и слуха у других членов семьи. *Лечения* нет, прогноз плохой, особенно у мужчин. При развитии почечной недостаточности приходится решать вопрос о пересадке почки. Поскольку сестра или мать могут быть носителями мутантных генов, речь может идти только о почках трупа.

Очаговые нефриты

Сегментарный и очаговый гломерулонефрит. Приблизительно в половине случаев к болезни Шёнлейна—Геноха присоединяется затяжная, доброкачественная моносимптомная гематурия. Повышения артериального давления нет, почечная недостаточность не развивается.

Особую клиническую картину представляет **рецидивирующая макро-скопическая гематурия** (болезнь Бергера). Речь идет о моносимптомной болезни, не сопровождающейся протеинурией или повышением артериального давления, почечные функции не страдают. В отличие от острого стрептококкового нефрита, при котором гематурия не рецидивирует, данная болезнь характеризуется именно повторяющейся гематурией. В большинстве случаев через несколько дней после инфекции дыхательных путей или после физической нагрузки моча становится кровавой, что продолжается несколько дней, в крайнем случае — несколько недель, а затем на протяжении некоторого времени может сохраняться микроскопическая гематурия, после чего неделями или даже месяцами отсутствуют всякие симптомы. При дифференциальной диагностике нужно исключить возможную патологию мочевых путей, главным образом наличие почечных камней, а также резидуальные проявления острого гломерулонефрита. Титр антистрептолизина и содержание комплемента в сыворотке крови нормальные. Гистологически наблюдаются очагово-сегментарные изменения с мезангиальными отложениями иммуноглобулина. Прогноз хороший, но эффективного лечения, сокращающего продолжительность болезни, еще нет.

Очаговый гломерулосклероз. Речь идет о тяжелой болезни, проявляющейся в большинстве случаев как нефротический синдром и в части случаев переходящей в почечную недостаточность. Через несколько лет от начала болезнь гистологически характеризуется очаговым гиалинозом, часто фиброзом.

Подострый и хронический нефрит

Подострый злокачественный нефрит. Динамика ведущих симптомов острого постинфекционного гломерулонефрита, наблюдающаяся в большинстве случаев, представлена на рис. 173. Уже указывалось, что обычно через шесть месяцев нет резидуальных симптомов, однако в некоторой части случаев ведущие симптомы могут быть с самого начала более тяжелыми и в ходе болезни могут появляться новые тревожные симптомы. К ним относятся затяжная анурия, ухудшение функций почек, снижение комплемента в сыворотке крови, продолжающееся больше одного месяца; появление вторичного нефротического синдрома, упорная гематурия и протеинурия. В таких случаях необходима биопсия почек, так как имеется подозрение, что речь идет о процессе, отличающемся от простого, доброкачественно протекающего острого гломерулонефрита и имеющего значительно более тяжелый прогноз. В части случаев гематурия и протеинурия нарастают, развивается также и нефротический синдром, ухудшение почечных функций неуклонно прогрессирует, сравнительно быстро — в течение нескольких месяцев — развивается уремия. Этот подострый или злокачественный нефрит иногда является частным проявлением системной болезни, например геморрагического васкулита, узелкового полиартериита или гемолитико-уремического синдрома. В других случаях речь идет о злокачественной форме гломерулонефрита, поначалу кажущегося острым постинфекционным гломерулонефритом.

Гистологическая картина характерна: обнаруживается эндо- и экстракапиллярный гломерулонефрит с образованием полулуний; наряду со

значительной клеточной пролиферацией, состоящие из эпителиальных клеток образования диффузно заполняют Боуменову капсулу всех клубочков. *Лечение* преднизолоном или другими иммунодепрессантами неэффективно или дает временный эффект; в некоторых случаях полезным оказывается лечение гепарином. *Прогноз* очень серьезный.

Хронический гломерулонефрит. Затяжные формы болезни с гематурией и протеинурией, возможно, с нефротическим синдромом или высоким артериальным давлением, сопровождающиеся в большинстве случаев постепенным снижением почечных функций, выдвигают трудные диагностические проблемы. Болезнь часто выявляется случайно при исследовании мочи, если появление какого-либо из вышеуказанных признаков нефрита не облегчает постановку диагноза. Анамнеза болезни часто нет, иногда больной приходит с жалобами, указывающими на системную болезнь, в других случаях в анамнезе фигурирует нефрит, кажущийся острым постинфекционным. В таких случаях необходимо проведение тщательного функционального и гистологического исследования (исследование биоптата почек методами световой и электронной микроскопии, а также проведение иммунофлюоресцентного исследования), потому что за тождественной клинической картиной могут скрываться различные болезни.

В части случаев речь идет об одной из болезней, описанных в разделе о редких формах нефрита. Сравнительно частой гистологической картиной является мембранозный или еще чаще мембрано-пролиферативный гломерулонефрит.

При первой форме наблюдается диффузное утолщение базальной мембраны клубочков. При иммуно-гистологическом исследовании на базальной мембране наблюдается отложение иммуноглобулинов. При мембрано-пролиферативном гломерулонефрите клубочки увеличиваются в размерах, наблюдается гиперплазия и пролиферация клеток. В клубочках отмечается пролиферация мезангиальных клеток и утолщение базальной мембраны.

По результатам гистологических исследований можно делать выводы относительно прогноза: эндо- и экстракапиллярный гломерулонефрит, сопровождающийся появлением пролиферативных образований в форме полулуний, отличается наиболее плохим прогнозом, так как протекает как подострый злокачественный нефрит. Редко излечивается мембрано-пролиферативный нефрит, в большинстве случаев он тянется годами в виде нефротического синдрома, сопровождающегося гематурией и часто заканчивающегося уремией. Очаговый гломерулосклероз также тянется годами в виде нефротического синдрома, сопровождающегося гематурией. Значительная часть форм, не поддающихся лечению кортикостероидами, заканчивается почечной недостаточностью, но встречаются также и полные ремиссии.

НЕФРОТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

Нефротический синдром характеризуется значительной протеинурией, гипопроteinемией, гиперхолестеринемией и отеками. Гематурия, повышение артериального давления, снижение клиренса не относятся к старому понятию нефроза, но не исключают диагноза *нефротического синдрома* в современном более широком понимании. Представляется обобщенным отнести сюда и те случаи, которые не сопровождаются отеками, но характеризуются массивной протеинурией, низким содержанием альбумина в сыворотке (менее 3 г%) и высоким содержанием холестерина. Речь идет о синдроме, так как этиология его может быть различной, а гистологические изменения в почках и течение болезни отличаются значительной вариабельностью. Это более редкая болезнь, чем гематурическая форма диффузного гломерулонефрита. Чаще всего этот синдром встреча-

ется в раннем детском возрасте, у детей от 1 до 4 лет, но существуют и особые, врожденные формы.

Этиология. Примерно в 10% случаев нефротический синдром в детском возрасте является вторичным, то есть связан с какой-нибудь известной причиной, часто с системной болезнью. Так, нефротический синдром может наблюдаться при волчанке, амилоидозе, иногда при геморрагическом васкулите, синдроме Альпорта, тромботической микроангиопатии и тромбозе почечной вены. Очень редким является злокачественный врожденный нефроз, встречающийся главным образом в Скандинавии. В большинстве случаев он является первичным, идиопатическим, причина его неизвестна.

Патогенетически эта болезнь представляет собой аутоиммунный процесс, но характерная первичная болезнь, как стрептококковая инфекция при остром гломерулонефрите, не может быть выявлена, хотя инфекции, безусловно, предрасполагают к обострениям, рецидивам.

Техника игловой биопсии предоставила возможность определения связи между гистологической и клинической картинами, между течением болезни и прогнозом. Прежде всего оказалось, что в основе первичного нефротического синдрома всегда лежит поражение клубочков. Гистологическая картина, однако, не во всех случаях одинакова. Ввиду того, что течение болезни и прогноз определяются морфологической картиной, необходима классификация по морфологическим изменениям, по гистологической картине, обнаруженной при биопсии или другим путем.

Приблизительно в 75% случаев в детском возрасте гистологически обнаруживаются только *минимальные изменения*. В этих случаях при световой микроскопии изменения едва обнаруживаются. При электронно-микроскопическом исследовании подоциты покрывающего клубочки эпителия сливаются, отсутствуют отростки клеток. Клинически эта форма характеризуется выраженной *селективностью* протеинурии, то есть с мочой выделяются в основном белки с низким молекулярным весом, главным образом альбумин; эритроцитурии нет или она незначительна. Артериальное давление нормальное и протеинурия под влиянием лечения стероидами уменьшается или прекращается. На основании перечисленных выше клинических симптомов с очень большой степенью вероятности можно предположить, что это заболевание соответствует старому липоидному нефрозу, а по современной гистологической номенклатуре — форме гломерулонефрита с минимальными изменениями. В таких случаях излишне делать биопсию. Прогноз хороший в том отношении, что развитие почечной недостаточности маловероятно. Случаи, сопровождающиеся более значительной и упорной гематурией, а возможно, также и повышением артериального давления, часто не поддаются воздействию стероидов, при этом имеется неселективная протеинурия. При гистологическом исследовании препарата, полученного путем игловой биопсии, обнаруживают более тяжелую гломерулопатию: мембранозный или мембрано-пролиферативный гломерулит или очаговый гломерулосклероз. Прогноз этих состояний более плохой, часть из них заканчивается развитием почечной недостаточности.

Частота отдельных типов нефротического синдрома зависит от возраста. У взрослых только 1/5 часть случаев может быть отнесена к более доброкачественному типу.

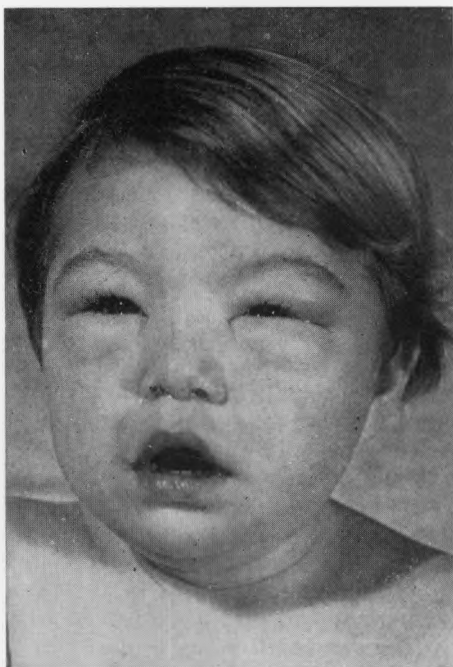


Рис. 174. Характерное отечное лицо при нефрозе

В возникновении отеков играют роль два важных фактора: изменение равновесия Старлинга и наступающая вслед за этим задержка соли и воды. Первичным фактором является гипоальбуминемия, связанная с почечной потерей белков и ведущая к снижению коллоидно-осмотического давления. Вследствие этого увеличивается выход воды из капилляров. Снижение объема плазмы с последующими гемодинамическими нарушениями, как мы знаем (см. стр. 174), является важным стимулом, регулирующим объем жидкостей и мобилизующим секрецию альдостерона, под влиянием которого увеличивается реабсорбция натрия в почечных канальцах. Таким образом, отек связан с вторичным гиперальдостеронизмом, который в данном случае может рассматриваться как «ошибка» в регуляции объема жидкостей организма.

Клиническая картина. Первым признаком, появляющимся без предшествующих симптомов, бывает *отек*, обычно быстро нарастающий. Отек появляется сначала на веках, но вскоре он становится распространенным; живот, мошонка, нижние конечности становятся отечными, может быть выявлен асцит (рис. 174, 175). Отеки выражены значительно сильнее, чем при нефрите, и количество задержавшейся в организме воды может

Клиническая картина. Первым признаком, появляющимся без пред-

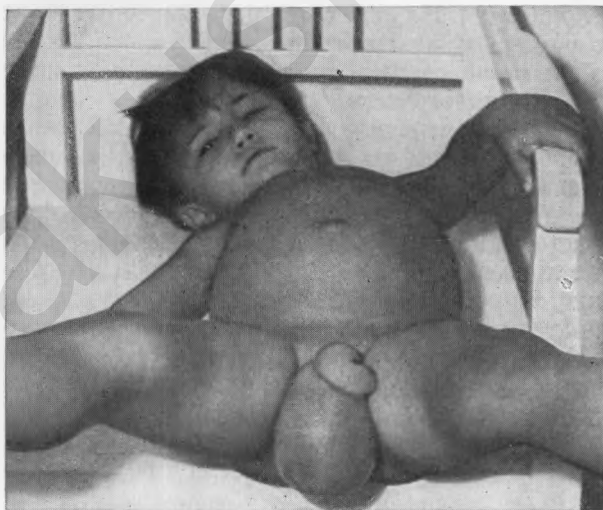


Рис. 175. Отек мошонки при нефрозе

достигать 1/3 веса тела. Содержание белков в отечной жидкости низкое, ее распределение, вследствие большой подвижности, меняется в зависимости от положения тела: в положении стоя сильнее отекают нижние конечности, при положении ребенка на боку — сторона, прилежащая к постели.

В стадии формирования отека количество мочи уменьшается, ее удельный вес высокий, так как в моче содержится много белка и почки сохраняют хорошую концентрационную способность, то есть осмолярность мочи высокая. Содержание белка в моче значительно выше, чем при всех других почечных болезнях, оно может составлять 10—20—30‰, и суточная потеря белка может достигать 20 г. В осадке видны эпителиальные клетки, гиалиновые и зернистые цилиндры и единичные лейкоциты. В части случаев в начале заболевания или в его разгаре обнаруживается также и микроскопическая гематурия.

Характерны *изменения крови*: в значительной мере снижается содержание белков в плазме крови, особенно — альбумина (ниже 1 г%), значительное уменьшение альбуминовой фракции выявляет электрофорез белков сыворотки крови. Снижено также содержание гаммаглобулиновой фракции, но при нефротическом синдроме, связанном с волчанкой или амилоидозом, снижения гаммаглобулинов может не быть. Характерным является повышение содержания липидов в крови, содержание холестерина в сыворотке может достигать 1000 мг%, превышая нормальное более чем в 4—5 раз. В связи с уменьшением содержания белков содержание кальция в сыворотке низкое.

Артериальное давление в начале болезни повышено, только в исключительных случаях (при неблагоприятном течении болезни и при развитии почечной недостаточности) оно может повышаться.

Течение болезни длительное; месяцами, а часто и годами ремиссии и обострения сменяют друг друга. Отеки в нелеченных случаях сохраняются месяцами и затем неожиданно, иногда вслед за более тяжелой инфекцией, исчезают в связи с увеличением диуреза. Протеинурия уменьшается и может даже исчезнуть, улучшаются также и показатели крови. Однако это улучшение редко приводит к окончательному выздоровлению. В большинстве случаев через несколько недель или месяцев вслед за банальной простудой или инфекцией дыхательных путей наступает тяжелый и длительный рецидив.

На всем протяжении болезни существует повышенная восприимчивость к *инфекциям*, возможно связанная с гипогаммаглобулинемией. Наиболее частые возбудители сопутствующих процессов — пневмококк и стрептококк. Существенной особенностью является то, что пневмококковый перитонит обычно встречается преимущественно у девочек, как инфекция, восходящая из влагалища; при нефротическом синдроме он наблюдается и у мальчиков. Часты бронхиты, пневмонии и рожа. Эти заболевания часто протекают вяло, не сопровождаются высокой температурой и острыми общими симптомами. В связи с длительно текущей болезнью и значительными потерями белков, а также с повторными инфекциями дети худеют, истощаются. После повторных и длительных отечных состояний через несколько лет от начала болезни может наступить и полное выздоровление. Однако в большей части случаев упорного течения нефротического синдрома постепенное исчезновение отеков и уменьшение протеин-

урии не является хорошим признаком. Почечные функции ухудшаются, величина гломерулярной фильтрации падает, повышение диуреза и исчезновение отеков являются следствием изостенурии и компенсаторной полиурии. Такие больные погибают от уремии.

Лечение и прогноз. Применение антибиотиков и кортикостероидных препаратов существенно изменило течение болезни. Раньше ведущими причинами смертности были интеркуррентные инфекции. С устранением этой опасности течение болезни продлилось и тогда выяснилось, что нефротический синдром часто заканчивается почечной недостаточностью. Раньше лечение было исключительно диететическим. Диетой, богатой белками и бедной солью, пытались замещать потерю белков, устранить или, по крайней мере, уменьшить отеки. При тяжелой гипопроteinемии внутривенно вводилась плазма или концентрированный альбумин. Это лечение симптоматическое: протеинурия не уменьшается, богатое белками питание лишь незначительно, а внутривенное введение раствора альбумина только на время повышает содержание белков в крови; диета с ограничением соли также дает весьма скромные результаты. Лечение кортикостероидами в большинстве случаев приводило не только к устранению отеков, но, казалось, корригировало и основные нарушения: уменьшалась, даже исчезала протеинурия, быстрыми темпами повышалось содержание белков в плазме и снижалось содержание холестерина. Однако вслед за начальным энтузиазмом последовало некоторое разочарование: в связи с интеркуррентными инфекциями в большинстве случаев наступал рецидив, и хотя повторное лечение кортикостероидами также было успешным, во многих случаях сохранялось волнообразное, склонное к рецидивам и нередко заканчивающееся уремией течение нефротического синдрома. В настоящее время на основании гистологических данных известно, что почечная недостаточность развивается не при минимальных изменениях, а при более тяжелом гломерулите.

Лечение нефротического синдрома зависит от точного нефрологического диагноза, что, безусловно, является задачей хорошо оснащенного урологического отделения. *Современные принципы лечения* состоят в следующем: ограничивается количество вводимой соли, а ввиду потери белков — если клубочковая фильтрация не снижена — мы обеспечиваем в диете около 3 г белка на кг веса в сутки.

К дальнейшему лечению мы приступаем после уточнения клинических данных и лечения инфекций антибиотиками; если можно предполагать наличие минимальных изменений, то проводится т. н. интенсивное лечение *кортикостероидами*.

Схема интенсивного лечения *преднизолоном* следующая: курс лечения продолжается восемь недель: на протяжении первых двух недель доза составляет 60 мг/м², прибл. 2 мг/кг; на протяжении второго двухнедельного периода мы даем 75% предыдущей дозы, затем на протяжении двух недель 50% и в последние две недели — 25% первоначальной дозы. После этого лечение прекращается. В благоприятных случаях в течение 8—10 дней исчезает протеинурия, увеличивается диурез, изменения крови быстро исчезают. Часть детей после этого лечения может выздороветь, но, конечно, требуется еще длительное наблюдение за ними. В большей части случаев через более или менее длительный период наступает рецидив болезни. Это требует проведения повторного, но более короткого курса интенсивного лечения, затем на протяжении ряда месяцев проводится лечение поддерживающими дозами преднизолона через день. Если в период лечения или после него опять наступает рецидив болезни, нужно попытаться провести более короткий курс интенсивного лечения. Если после прибли-

зительно годового лечения больной не может обойтись без преднизолона или часты рецидивы болезни, следует провести биопсию. Если диагноз минимального поражения оказывается правильным, показано лечение цитостатическими препаратами в сочетании с небольшими дозами преднизолона.

Лечение циклофосфамидом (эндоксаном) оказалось эффективным, но в последнее время выяснилось, что этот препарат поражает яички или яичники. Поэтому циклофосфамид можно давать только на протяжении 8 недель, и за этим следует назначить лечение хлорамбуцилом, продолжающееся не больше 4 месяцев. Лечение имураном оказалось не более эффективным, чем преднизолоном.

В случаях, не поддающихся лечению преднизолоном, или при клинических формах, которые уже в самом начале сопровождаются значительной гематурией, возможно, и повышением артериального давления, неселективной альбинурией, то есть при клинической симптоматике, отличающейся от таковой при минимальном поражении, следует провести биопсию. При тяжелых поражениях клубочков интенсивное лечение преднизолоном противопоказано. При мембранозных изменениях можно попытаться провести лечение цитостатиками в сочетании с небольшими дозами преднизолона; при мембрано-пролиферативном процессе также можно попытаться применить это лечение, но результаты сомнительны. При очаговом гломерулосклерозе едва ли можно рассчитывать на успешное лечение.

В случае присоединения *инфекции* назначаются соответствующие антибиотики.

С *прогностической* точки зрения при каждом повторном поступлении в стационар важно определять гломерулярную фильтрацию и концентрирующую способность почек. Если функции почек сохранены, тогда даже после многолетнего течения болезни имеется надежда на выздоровление. Если ремиссия продолжается более 2 лет, можно надеяться, что наступило выздоровление, при этом на полное выздоровление можно рассчитывать в 60—70% случаев. Непосредственной причиной смерти почти всегда является почечная недостаточность. В более тяжелых случаях изменений клубочков также можно надеяться на выздоровление, но в значительной части этих случаев при наших современных возможностях мы не в состоянии остановить этот процесс, ведущий к почечной недостаточности.

ТУБУЛОПАТИИ

Механизмы почечного канальцевого транспорта играют ведущую роль в регулировании выведения воды, глюкозы, фосфатов, натрия, калия, водорода, кальция и аминокислот. Наследственное или приобретенное поражение, выпадение какой-нибудь парциальной функции нарушают гомеостаз жидкостей в организме, и поэтому должны рассматриваться как частичная почечная недостаточность. В зависимости от выпадения отдельных функций возникают различные заболевания и синдромы, многие из которых излагаются в различных главах настоящей книги. Для наглядности мы объединили наиболее частые тубулопатии в таблице 53.

Таблица 53

Тубулопатия

- I. *Выпадение одной парциальной функции*
 - Наследственный, резистентный к пипрессину несахарный диабет (см. стр. 170)
 - Почечная глюкозурия (см. стр. 207)
 - Фосфат-диабет (резистентный к витамину D рахит) (см. стр. 225)
 - Почечная потеря калия (врожденная и приобретенная) (см. стр. 180)
 - Почечный канальцевый ацидоз (врожденный и приобретенный)
 - Гиперкальциурия (см. стр. 222)
 - Почечная канальцевая гипераминоацидурия (см. стр. 190)
- II. *Выпадение нескольких парциальных функций*
 - Синдром Де Тони—Добре—Фанкони (наследственный и приобретенный)
 - Синдром Лоу (цереброокулоренальный синдром)
- III. *Нефроз нижнего нефрона (канальцевый некроз)*

В этой главе мы подробнее упомянем только о почечном канальцевом ацидозе и о болезнях, сопряженных с выпадением нескольких парциальных функций канальцев.

Почечный канальцевый ацидоз. Существуют две хорошо дифференцируемые формы почечного ацидоза: 1. ацидоз, развивающийся при глобальной гломерулотубулярной почечной недостаточности и 2. тубулярный ацидоз, возникающий при нормальном содержании остаточного азота и хорошо сохранившейся или лишь в небольшой степени сниженной клубочковой фильтрации.

Для канальцевого ацидоза характерны следующие *биохимические отклонения*:

1. Содержание бикарбонатов в плазме низкое, 10–20 экв/л, содержание хлора высокое; pH крови немного понижен. Несмотря на ацидоз в крови и во внеклеточной жидкости, pH мочи почти нормален, содержание аммиака и титруемая кислотность мочи низкие; хотя содержание бикарбоната в плазме снижено, в моче оно высокое. Канальцы не в состоянии должным образом подкислять мочу.

2. В связи с системным ацидозом повышено выделение калия и кальция.

3. Гипостенурия.

4. Выведение цитратов снижено.

Клинические проявления перечисленных биохимических нарушений следующие: 1. Отставание в развитии и росте, часто сопровождающееся рахитическими, остеопорозными изменениями костей. Эти симптомы являются следствием хронического ацидоза и гиперкальциурии.

2. Полиурия, полидипсия, гипостенурия; уменьшение концентрационной способности почек, которое не поддается действию титресина.

3. Нефрокальциноз, связанный с гиперкальциурией, нейтральным pH мочи, а также с гипоцитратурией.

4. Мышечная слабость, являющаяся следствием гипокалиемии.

При постановке *диагноза* большую помощь может оказать нефрокальциноз, выявляемый путем рентгенологического обследования (рис. 176). Характерными могут быть, далее, остеопороз и рахитические изменения костей. Важное диагностическое значение имеют нормальная или лишь незначительно сниженная клубочковая фильтрация и результаты кислотной нагрузки: после нагрузки хлористым аммонием pH мочи едва снижается, не повышаются должным образом титруемая кислотность и выведение аммония.

Тубулярный ацидоз в большинстве случаев имеет вторичный характер, служит проявлением какого-либо канальцевого поражения. Наиболее частыми являются следующие первичные причины: передозировка витамина D, иногда побочное действие сульфонамидов; эти средства вызывают обратимый тубулярный ацидоз. Ацидозом может сопровождаться галактоземия, гликогеновая болезнь и всегда синдромы Де Тони — Дебре — Фанкони и Лоу. Часть идиопатических случаев протекает хронически и необратима (почечный ацидоз Олбрайта). Эта болезнь часто начинается в детстве, и даже в грудном возрасте; во многих случаях может быть выявлена семейная предрасположенность, речь явно идет о наследственной молекулярной болезни.

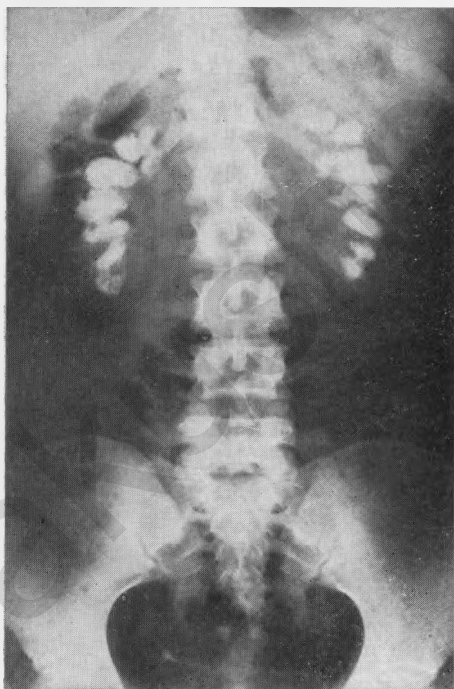


Рис. 176. Нефрокальциноз при почечном тубулярном ацидозе

(Gofman и Simko, г. Печ, II терапевтическая клиника)

Раньше различали также и обратимый идиопатический детский тип (Lightwood), но позднее оказалось, что речь идет о временном расстройстве канальцевой функции, вызванном передозировкой витамина D.

Лечение, течение и прогноз. Симптоматическое лечение при всех формах позволяет добиться определенных результатов: под влиянием цитрата натрия и цитрата калия, обладающих подщелачивающим эффектом, ацидоз может быть ликвидирован, и вместе с ним прекращается гиперкальциурия, излечивается рахит, начинается рост и развитие, а после замещения дефицита калия прекращается мышечная слабость и адинамия.

Слабо поддаются лечебному воздействию нефрокальциноз и гипостенурия. Прекращение подщелачивающего лечения ведет к рецидиву всех симптомов гиперкальциурии, ацидоза, потери калия, рост приостанавливается. Окончательный исход зависит от основного заболевания.

Синдром Де Тони—Добре—Фанкони. При этом синдроме снижается несколько парциальных функций канальцев: болезнь характеризуется наличием почечной гликозурии, фосфат-диабета, тубулярного ацидоза, гипостенурии, гипераминоацидурии и, возможно, почечной потерей калия. Тубулярные аномалии сопровождаются патогномичными соматическими изменениями (карликовый рост и рахит).

Кратко изложенный выше комплекс нарушений канальцевых функций в большинстве случаев является вторичным. Чаще всего он наблюдается при цистинозе (см. стр. 192), непереносимости галактозы и фруктозы и гликогенозе. Снижение парциальных канальцевых функций при этих болезнях развивается постепенно и только спустя продолжительное время — через месяцы или, возможно, годы — выявляется полная картина болезни Фанкони.

Первичный, или идиопатический синдром Фанкони встречается очень редко; его относят к наследственным болезням; проявляется этот синдром в возрасте 1—2 лет. Течение и исход *вторичных* форм зависят от основного заболевания. В сочетании с цистинозом болезнь Фанкони заканчивается хронической почечной недостаточностью, уремией. Идиопатические формы протекают более доброкачественно и не ведут к развитию уремии.

Главная задача *лечения* состоит в коррекции расстройств, возникающих в связи с выпадением отдельных парциальных функций почек. Гликозурия и гипераминоацидурия не требуют лечения. Почечный рахит, связанный с фосфат-диабетом, следует лечить большими дозами витамина D (см. стр. 231), почечный тубулярный ацидоз — применением щелочных растворов, гипокалиемию — введением препаратов калия, а возможный почечный несахарный диабет — повышенным введением воды. При вторичных формах большое внимание следует уделять лечению основного заболевания.

Синдром Лоу (цереброокулоренальный синдром). Эта редкая аномалия обмена характеризуется тяжелой дебильностью, мышечной гипотонией, катарактой или глаукомой, фосфат-диабетом, почечным тубулярным ацидозом и аминоацидурией. С генетической точки зрения этиологии аномалии выяснена: она наследуется по рецессивному сцепленному с полом типу, встречается только у мальчиков. *Лечение* симптоматическое: против остеопороза назначается витамин D, канальцевый ацидоз устраняется путем введения щелочных растворов.

АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ ПОЧЕК И МОЧЕВЫВОДЯЩИХ ПУТЕЙ

После пороков сердца и крупных сосудов наиболее часто встречаются аномалии развития почек и мочевыводящих путей, составляя более 1/3 всех аномалий развития. Для педиатрии эти аномалии имеют большое значение не только из-за их частоты, но и из-за связанных с ними опасных последствий. Хотя аномалии, не совместимые с жизнью, встречаются редко, но значительно чаще встречаются пороки, которые затрудняют отток мочи, создают условия для присоединения инфекции и развития пиелонефрита.

Агенезия и гипоплазия почек. Врожденное отсутствие обеих почек в большинстве случаев заканчивается смертью уже в первые дни после рождения. Это не очень редкая аномалия развития, ее частота составляет около 3 : 10 000. На возможность суще-



Рис. 177. Почка с двойной полостной системой, два мочеточника (справа)
Симптомы: боли в области живота и гематурия

Подковообразная почка, эктопическая почка, блуждающая почка. Эти не очень часто встречающиеся аномалии обычно обнаруживаются при урологическом обследовании, проводимом по поводу гематурии, пиурии и, возможно, болей в области почек.

Двойная почка. При этой аномалии развития как кровоснабжение почки, так и система чашечек удвоены. Эта аномалия предрасполагает к гидронефрозу и пиелонефриту. У детей, поступающих на обследование по поводу гематурии, пиурии или бактериурии, она обнаруживается при внутривенной пиелографии. В большинстве случаев требуется оперативное лечение (рис. 177).

Аномалии развития мочеточников будут рассмотрены при изложении расстройств оттока мочи.

Экстрофия мочевого пузыря. Мочевой пузырь целиком или частично обнажен и как образование ярко-красного цвета виден через дефект брюшной стенки. Обычно эта аномалия сопряжена с аномалией развития мочеиспускательного канала или влагалища. Лечение состоит в хирургическом закрытии дефекта мочевого пузыря и брюшной полости. В последнее время эта операция производится детям уже в возрасте нескольких месяцев.

Аномалии развития мочеиспускательного канала и наружных половых органов будут изложены в соответствующей главе.

ПРЕПЯТСТВИЯ ОТТОКУ МОЧИ И ГИДРОНЕФРОЗ

Эта проблема является важной пограничной областью педиатрии и урологии; для распознавания патологических состояний и для их успешного лечения требуется сотрудничество педиатра и уролога.

ствования этой аномалии развития указывает наличие олигогидрамниона при рождении. В большинстве случаев эта аномалия сопровождается и другими тяжелыми пороками развития, особенно гипоплазией легких. В большинстве это и является непосредственной причиной смерти, и потому уремия развивается сравнительно редко. Отсутствие одной почки обычно не вызывает каких-либо симптомов. Двухсторонняя гипоплазия почек приводит к смерти от уремии в процессе развития. Односторонняя гипоплазия предрасполагает к пиелонефриту и может вызывать почечную гипертонию.

Поликистозные почки. Эта болезнь, проявляющаяся в период новорожденности, имеет наследственную природу, при этом поражены обе почки: увеличенные в размерах, они прощупываются как опухоли. Гистологически обнаруживаются многочисленные кисты и почти полное отсутствие паренхимы. Почечные функции резко нарушены, артериальное давление может быть повышенным; прогноз плохой.

Апластическая кистозная почка обычно односторонняя. Пораженная почка прощупывается как опухоль, в ней почти не находят функционирующей паренхимы. При внутривенной пиелографии контрастное вещество этой почкой не выделяется. Если другая почка нормальна, следует провести нефрэктомия.

Отток мочи из почечной лоханки до мочеиспускательного канала может быть нарушен на любом участке. Распознавание и лечение этих расстройств является решающим фактором, так как возникающий вследствие обструкции гидронефроз и инфекции, связанные с застоем мочи, могут привести к необратимому поражению почек. Для лучшей наглядности мы свели в таблицу 54 наиболее частые причины обструкции.

Таблица 54

Препятствия оттоку мочи

- I. *Препятствия, находящиеся под пузырем или в пузыре*
 - Стеноз мочеиспускательного канала
 - Клапаны мочеиспускательного канала
 - Вклинившиеся камни
 - Стеноз шейки мочевого пузыря
 - Расстройства иннервации мочевого пузыря
- II. *Препятствия, расположенные над мочевым пузырем*
 - Стенозы мочеточников
 - а) У пузырного отверстия
 - б) У пиелoureтерального отверстия
 - в) Клапаны, сужения, вклинивающиеся камни на любом отрезке мочеточника
- III. *Перегиб или сдавление мочеточников аберрантными сосудами, блуждающей почкой, подковообразной почкой или опухолями*
- IV. *Пузырно-мочеточниковый рефлюкс*

Стеноз мочеиспускательного канала может быть связан с воспалительным процессом или с врожденными дефектами. Встречающиеся на любом отрезке мочеиспускательного канала врожденные перепонки при мочеиспускании разворачиваются струей мочи и, словно *клапаны*, мешают ее оттоку. *Стеноз шейки мочевого пузыря* может быть вызван гипертрофией мышц. *Расстройства иннервации мочевого пузыря* встречаются при менингомиелоцеле, при поперечных поражениях спинного мозга и при врожденном отсутствии ганглиозных клеток стенки мочевого пузыря. Нарушение его тонуса, паралич мышц сфинктера и детрузора или выпадение рефлекса мочеиспускания вызывают расстройства последнего.

Стенозы мочеточников могут встречаться на любом отрезке от почечной лоханки до места впадения мочеточника в мочевой пузырь; в части случаев они имеют врожденный характер. Клапаны могут встречаться на всем протяжении мочеточников, стеноз двух устьев также встречается часто. Если расположенное у мочевого пузыря устье узкое, развивается уретероцеле. Препятствие, вызываемое застрявшим камнем, может встречаться на любом участке мочевых путей, как и воспалительный стеноз. Часто встречается перегиб мочеточника или *сдавление* его аберрантными сосудами, опухолями.

Специальной и важной клинической проблемой являются **пузырно-мочеточниковый рефлюкс и мегалоуретер**. У здоровых лиц при мочеиспускании не должно происходить заброса мочи в мочеточник, так как мочеточники входят в стенку мочевого пузыря, и в его полость в косом направлении. При мочеиспускании стенки мочевого пузыря, сокращаясь, сдавливают часть мочеточников, косо открывающихся в стенке мочевого пузыря.

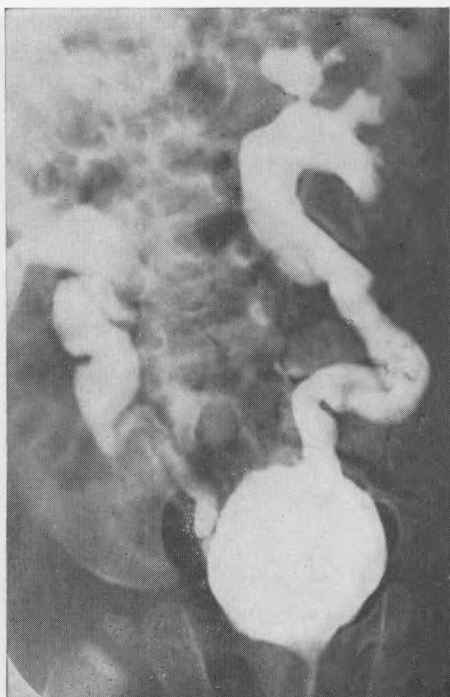


Рис. 178. Двухсторонний мегалоуретер и расширение почечной лоханки

Цистографическая картина у годовалого ребенка с поперечным повреждением спинного мозга, оперированного по поводу менингомиелоцеле. Клинические симптомы: паралич нижних конечностей, прямой кишки и мочевого пузыря, пиурия

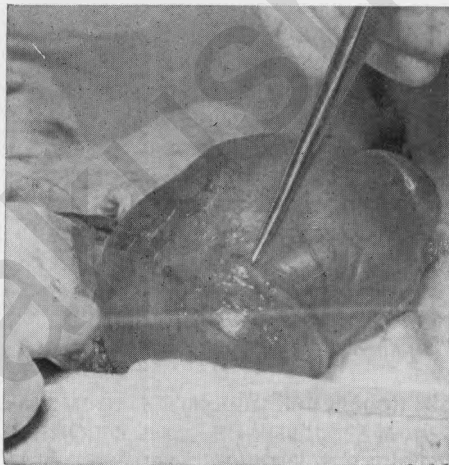


Рис. 179. Гидронефроз

5-месячный ребенок со значительным гидронефрозом. Кончик пинцета указывает на сужение мочеточника

Поэтому повышение внутрипузырного давления при мочеиспускании направляет струю мочи только дистально, препятствуя ее обратному току в мочеточники.

Рефлюкс может встречаться при подпузырных стенозах, но чаще он имеет место при аномалиях устьев мочеточника или недостаточной функции пузырного клапанного механизма. В таких случаях моча поступает обратно в зияющее устье мочеточника.

В других случаях из-за врожденного отсутствия ганглиев в стенке дистального отдела мочеточника, а иногда из-за хронического воспаления мочеточника устья закрываются недостаточно, мочеточники расширяются; в таких случаях при внутривенной пиелографии видны длинные, широкие, извилистые мочеточники (*мегалоуретеры*; рис. 178).

Гидронефроз

Последствием перечисленных аномалий мочевыводящих путей является *гидронефроз*, связанный с препятствием оттоку мочи, а также растяжение почечных лоханок и почечных чашечек. Если нарушения сохраняются длительное время, почечная паренхима подвергается атрофии от сдавления, возникают громадные полости, причем функционирующая ткань составляет лишь тонкую стенку этих полостей (рис. 179).

Застой мочи, гидронефроз и рефлюкс предрасполагают к развитию хронического воспаления мочевых путей, к пиелонефриту. Расположенное ниже пузыря или в самом пузыре препятствие приводит к задержке мочи, затруднение мочевыведения начинается над пузырем, что приводит к одностороннему гидронефрозу.

Клиническая картина. Симптомы обструкции нижних мочевыводящих путей и пузыря обычно значительно более выражены. Мочеиспускание затруднено, струя мочи тонкая, прерывающаяся или моча выделяется каплями. Мочевой пузырь расширен, часто прощупывается как опухоль; после окончания мочеиспускания катетером можно вывести остаток мочи. При параличе мочевого пузыря, связанном с поражением спинного мозга, пузырь максимально расширен, и моча постоянно подтекает.

В случае суправезикулярной обструкции почти нет жалоб, указывающих на заболевание мочевыводящих путей. Иногда дети жалуются на тупые боли в области живота или в пояснице, иногда — при временном уменьшении степени обструкции — может выделяться значительное количество мочи; при бимануальной пальпации иногда можно прощупать увеличенную почку. Как признак, говорящий о сопутствующей инфекции, часто может быть выявлена пиурия и гематурия.

Запущенные случаи через больший или меньший отрезок времени заканчиваются *почечной недостаточностью*.

При постановке **диагноза** помимо обычных анализов мочи и крови большое значение имеет наблюдение за актом мочеиспускания. При подозрении на обструкцию требуется тщательное урологическое исследование. Первым этапом является внутривенная пиелография; если она не дает ясной картины, проводится ретроградная пиелография или цистография во время мочеиспускания.

Терапия заключается в хирургическом устранении препятствия и лечении сопутствующей инфекции.

Прогноз зависит от возможностей хирургического лечения и полноты устранения нарушений оттока мочи. Решающее влияние на прогноз оказывает состояние почечной паренхимы, что зависит от продолжительности обструкции и инфекции.

ИНФЕКЦИИ МОЧЕВОЙ СИСТЕМЫ И ПИЕЛОНЕФРИТ

Пиурия, цистит, пиелит, пиелонефрит

Пиурия является наиболее частым и легко распознаваемым симптомом инфекции мочевой системы; ее выявление может рассматриваться как указание на необходимость дальнейшего тщательного обследования ребенка. Раннее распознавание инфекции мочевыводящих путей, выяснение причины и энергичное лечение является важнейшей задачей врача, так как хроническая инфекция и пиелонефрит — наиболее частая причина почечной недостаточности.

В зависимости от клинических проявлений цистит, пиелит и пиелонефрит раньше рассматривали как отдельные болезни. Почки и мочевые пути, однако, представляют единую систему, и трудно согласиться с тем, чтобы инфекция, особенно в детском возрасте, ограничивалась только одним отрезком системы. Если выявляется пиурия и бактериурия, то потенциально инфицированной должна считаться вся система. Конечно, при более тяжелой, затяжной или рецидивирующей инфекции почки поражаются особенно сильно, на передний план рано выступают признаки пиелонефрита, который в конечном итоге ведет к развитию сморщенной почки.

Острая инфекция мочевых путей встречается уже в период новорожденности и очень часто наблюдается у детей на первом году жизни. В грудном возрасте соотношение заболевших мальчиков и девочек приблизительно одинаково. Этот факт, с одной стороны, говорит за возможность гематогенного распространения инфекции, с другой — подчеркивает предрасполагающую роль аномалий развития мочевых путей, которые у детей обоего пола встречаются с равной частотой. Позже пиурия встречается значительно чаще у девочек, так как короткий мочеиспускательный канал облегчает восхождение инфекции.

Наиболее частыми возбудителями являются протей, кишечная палочка, стафило- и стрептококк, синегнойная палочка.

Клиническая картина. В грудном возрасте при острых инфекциях доминируют общие симптомы, которые часто могут ввести врача в заблуждение, только анализ мочи способствует постановке диагноза. Болезнь начинается с высокой температурой, рвотой, возможны менингеальные симптомы, боли в области живота, резкая бледность. Нередко устанавливается связь с инфекцией верхних дыхательных путей. Лихорадка ремиттирующего характера продолжается приблизительно одну неделю. У более старших детей чаще обнаруживаются симптомы, указывающие на заболевание мочевыводящих путей: частые и болезненные позывы к мочеиспусканию, боли в поясничной области.

В мочевом осадке обычно обнаруживается множество лейкоцитов, непостоянное число эритроцитов, умеренная протеинурия. Очень важно выделить возбудителя и определить его чувствительность к антибиотикам. Если число микроорганизмов превышает 100 000/мл, это несомненный признак инфекции. Простая проба Донне, применяемая на практике, является лишь ориентировочной и может давать ложные положительные или отрицательные результаты; нужно исследовать мочевой осадок. Перед собиранием мочи у девочек следует промыть вульву борной водой, целесообразно разделить струю мочи на две порции и для исследования взять вторую порцию. Для определения бактериурии моча берется катетером. Так как катетеризация сопряжена с опасностью инфекции, ее следует проводить только при наличии показаний.

Затягивающиеся и рецидивирующие инфекции мочевых путей. Те случаи, в которых имеется рецидив инфекции или инфекция продолжается больше трех месяцев, рассматриваются как хроническая инфекция, точнее — как *пиелонефрит*, потому что весьма вероятно более значительное вовлечение почек в инфекционно-воспалительный процесс. Различают терапевтические и хирургическо-урологические случаи. При последних без устранения механических препятствий едва ли можно надеяться на достижение прочного результата. Если патологический процесс не удается остановить, то длительное и прогрессирующее воспаление интерстиция со склерозированием и гиалинизмом приводит к гибели значительной части нефронов. Постепенное нарушение функций почек отражает прогрессирующий характер анатомических изменений: развивающиеся постепенно в течение многих месяцев или даже лет гипостенурия, полиурия и снижение гломерулярной фильтрации показывают, что развивается безнадежная картина хронической почечной недостаточности. В этой стадии, пиурия или бактериурия уже не выявляются, но анатомические изменения в почках большей частью необратимы.

Из вышесказанного следует, что надо по возможности рано распознать пиурию и путем тщательного клинического обследования выяснить ее причины. Первая пиурия у ребенка, приобретающая затяжной и рецидивирующий характер, требует тщательного урологического обследования с целью выявления возможных аномалий развития почек и мочевыводящих путей, препятствий оттоку мочи, рефлюкса или камней. Пиелонефрит — частое следствие указанных изменений, и лечение инфекций без устранения указанных причин может сопровождаться лишь временным успехом; рано или поздно появляются рецидивы, усиливающие процесс дегенерации нефронов.

Лечение инфекций мочевыводящих путей. Уже при первой острой инфекции мочевыводящих путей необходимо проводить направленное лечение антибиотиками в соответствии с чувствительностью к антибиотикам выделенного возбудителя.

При инфекции кишечной палочкой лучше всего рекомендовать фурадактин (нитрофурантоин) в дозе 4—7 мг/кг/сутки, так как он не обладает побочным действием, применим для лечения хронических случаев и может даваться месяцами. Если бактериологический диагноз не уточнен, наряду с нитрофурантоином можно применить лечение сульфаниламидами в дозе 0,06—0,10 г/кг/сутки. При высеве протей можно ожидать эффекта от применения полимиксина. Однако вследствие возможного нефротоксического действия этот препарат можно применять только при постоянном контроле и на протяжении короткого времени; после окончания курса лечения следует давать фурадактин или сульфаниламидные препараты.

При хроническом течении, как мы уже указали, обязательно тщательное урологическое исследование для решения дальнейших задач и установления возможной необходимости хирургического вмешательства.

Пиурия может считаться излеченной лишь в том случае, если анализы мочи, проведенные по крайней мере на протяжении трех недель (один раз в неделю), после окончания лечения отрицательны и если число возбудителей в моче значительно ниже критических 100 000/мл.

Лечение хронических терапевтических случаев продолжается по крайней мере шесть месяцев, циклами и проводится сульфа-нитрофурантоин-налидиксиновой кислотой, возможно ампициллином, септрином (суметролином) или другими препаратами, выбранными на основании чувствительности данного возбудителя к антибиотикам. Рефлюкс требует проведения тщательного урологического исследования, и при наличии аномалии, помимо лечения антибиотиками, необходимо и хирургическое лечение. Если анатомические изменения в начале болезни не выявлялись, то при отсутствии энергичной терапии может возникнуть рефлюкс и, наоборот, — возможно устранение рефлюкса без хирургического вмешательства, если проводится систематическое лечение антимикробными препаратами и антибиотиками.

В настоящее время возникла новая массовая и сложная проблема, которая относится к компетенции педиатра, невропатолога и уролога, — это менингомиелоцеле. За последнее десятилетие все большее число больных выживает после хирургического лечения этого порока и у большей части из них имеется вялый или спастический мочевой пузырь с затруднениями мочеиспускания и с развитием инфекции мочевыводящих путей. Часть этих состояний поддается лечению терапевтическими средствами, но в упорных случаях следует подумать о проведении наиболее обнадеживающей операции: о создании уретеро-илеального анастомоза.

Прогноз хронической рецидивирующей пиурии серьезный; в 1/3 случаев развивается хроническая почечная недостаточность. Прогноз в значительной степени зависит от того, в какой мере возможно хирургическое лечение аномалии или поражения спинного мозга, от эффективности лечения антибиотиками, от тщательности постоянного наблюдения и от немедленного распознавания и лечения возможных рецидивов.

УРОЛИТИАЗ

Почечные камни встречаются во все возрастные периоды, в том числе и в грудном возрасте. Наиболее часты они у детей дошкольного возраста. Частота локализации камней следующая: лоханки и чашки; мочеточники; мочевой пузырь; в исключительных случаях — мочеиспускательный канал.

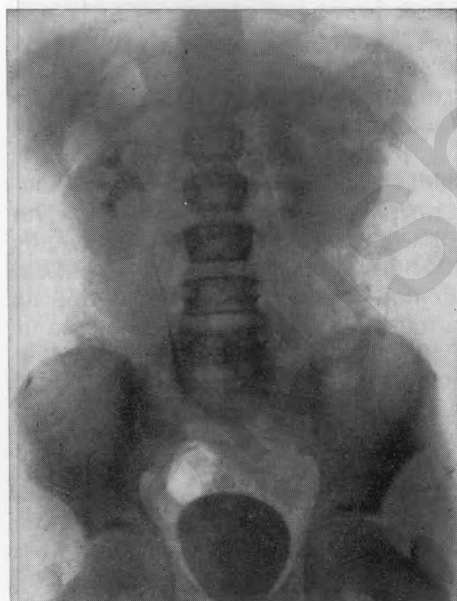
Этиология. Среди *предрасполагающих факторов* нужно подчеркнуть связанный с *аномалией развития* застой мочи и вообще нарушение оттока мочи; *инфекции* мочевых путей, которые отчасти из-за застоя, отчасти из-за изменения рН мочи способствуют образованию камней; из *диететических факторов* заслуживает упоминания богатая оксалатами и бедная витамином А диета; часто образование камней наблюдается у больных, долго лежащих в постели, особенно у тех, которые из-за параличей или костных процессов *вынуждены лежать неподвижно*. Гиподинамия усиливает функцию остеокластов и вызывает гиперкальциурию. Из более редких аномалий обмена веществ образованием камней могут сопровождаться состояния, при которых имеется *гиперкальциемия и гиперкальциурия*, например идиопатическая гиперкальциемия (см. стр. 233), гиперпаратиреозидизм (см. стр. 225) и интоксикация витамином D. Образование камней наблюдается при *цистинурии* (см. стр. 192), *гипероксалатурии*, при хроническом *алкалозе* и при *почечном тубулярном ацидозе*.

Преобладающая часть камней содержит неорганический кальций (карбонат, апатит, фосфат кальция, щавелевокислый кальций), встречается также и струвит ($MgNH_4PO_4 + 6H_2O$). Реже встречаются органические конкременты — камни, состоящие из мочевой кислоты, цистина или ксантина.

Клиническая картина. Боли в области живота или почек, колики, жалобы при мочеиспускании в детском возрасте часто отсутствуют, уролитиаз обнаруживается только при исследовании, проведенном по поводу *гематурии* или пиурии, обнаруженных также случайно. Из-за неопределенных симптомов ребенок попадает на обследование часто с ошибочным диагнозом. Дети с гематурией, не сопровождающейся болями, часто поступают в больницу с диагнозом нефрита, туберкулеза почек или пиелонефрита, а при состояниях, сопровождающихся болями, часто фигурирует подозрение на аппендицит.

Диагноз часто устанавливается уже простой рентгенограммой живота, так как большинство камней содержит кальций и поэтому хорошо различимо (рис. 180). Органические камни на простом рентгеновском снимке могут не обнаруживаться и определяются только при пиелографии (рис. 181). Так как аномалии развития предрасполагают к образованию камней, в целях исключения этой причины непременно требуется проведение рент-

Рис. 180. Пузырный камень величины с орех у 2-летнего ребенка
Симптомы: хроническая гематурия и пиурия



а



б

Рис. 181. а) Гидронефроз у 12-летнего ребенка, вызванный камнем, вклинившимся в левый мочеточник. б) Нормальная пиелограмма после удаления камня

геноконтрастного исследования почек и мочевыводящих путей. Следующей диагностической задачей является выявление возможных аномалий обмена веществ.

Лечение. Обильное введение жидкости и содержащих летучие масла препаратов, например цистенала, назначение спазмолитических препаратов (консервативное лечение) часто приводят к успеху. Может возникнуть необходимость в хирургическом удалении камня. Обязательно лечение почти всегда сопутствующей инфекции мочевых путей, устранение возможных аномалий развития и лечение аномалий обмена веществ. При камнях, содержащих струвит, карбонат, апатит или фосфат кальция, показано подкисление мочи. рН мочи нужно свести ниже 6,5–6 дачей манделамина, хлористого аммония или бетаида. В ряде случаев камни могут растворяться за 3–6 недель. При камнях, содержащих фосфат кальция, также нужно попытаться подкислить мочу. Кишечное всасывание фосфатов может быть ограничено пероральной дозой гидроксида алюминия. Для растворения камней, содержащих щавелевокислый кальций, или для профилактики их возникновения можно назначить лимоннокислый магний и натрий. Для растворения камней, состоящих из мочевой кислоты, рекомендуется подщелачивание цитратом натрия и калия. При цистиновых камнях рекомендуется подщелачивание мочи, а также применение пенициллинамина D.

ТУБЕРКУЛЕЗ ПОЧЕК И МОЧЕВЫВОДЯЩИХ ПУТЕЙ

Со времени введения БЦЖ-вакцинации и разработки эффективных методов лечения туберкулез почек стал встречаться очень редко. Он всегда вторичен, в большинстве случаев присоединяется к легочному туберкулезу в поздней его стадии. Патологический процесс в почках характеризуется хроническим некрозом и творожистым распадом тканей, образованием полостей. В процесс могут быть вовлечены мочеточники и мочевой пузырь.

Клинически ведущими симптомами являются частые болезненные позывы к мочеиспусканию, пиурия и эритроцитурия. При пиелографии наблюдается неправильная форма и расширения чашечек, выпадение наполнения отдельных чашечек, возможно, расширение мочеточников. Диагноз подтверждается путем заражения порослят, если несмотря на подозрение на туберкулез кислотоустойчивые бактерии выявить не удастся.

Лечение. Более легкие случаи излечиваются продолжительной дозой изониазида и стрептомицина. Тяжелые, творожистые, односторонние процессы с распадом требуют хирургического лечения.

ПОЧЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

Почечная недостаточность — нарушение функции почек до такой степени, когда они уже не обеспечивают сохранение гомеостаза жидкостей организма. Это определение включает и тубулопатии, так как выпадение отдельных парциальных функций почек угрожает постоянству определенного параметра жидкостей организма. В повседневной клинической практике это понятие истолковывается более узко, поскольку под почеч-

ной недостаточностью подразумевается глобальное нарушение функций почек, включающее клубочковую и канальцевую недостаточность и характеризующееся азотемией.

Различают *острую* и *хроническую* почечную недостаточность.

Острая почечная недостаточность. Острая почечная недостаточность, связанная с аномалиями развития, агенезией или поликистозом почек, встречается в период новорожденности. Значительно чаще, однако, встречается острая почечная недостаточность с азотемией при приобретенных заболеваниях. Таблица 55 показывает распределение острой почечной недостаточности в зависимости от ее причин.

Бросается в глаза частота острой азотемии, вызванной почечным некрозом, и относительно редкое число случаев гломерулонефрита со смертельным исходом. Другую картину распределения почечных заболеваний, приводящих к почечной недостаточности, мы бы получили в том случае, если бы включили в расчет и излеченные случаи. На первом месте стояла бы функциональ-

ная, экстраренальная почечная недостаточность, а на втором месте — гломерулонефрит, при котором в половине случаев наблюдается острая азотемия. Однако при гломерулонефрите острая почечная недостаточность в подавляющем большинстве случаев имеет доброкачественный характер, гистологические изменения обратимы, олигурия или анурия прекращается в течение нескольких дней, гемодиализ требуется лишь в исключительных случаях.

Некроз почек. Уремия, связанная с некрозом почек, встречается чаще всего в грудном возрасте: смертность при этом очень высока, превышает 50%. Ее причинами являются тяжелые инфекции, запущенный эксикоз, интоксикации, переливание несовместимой крови, ожоги, — короче: все формы шока.

Проявляется некроз тем, что на фоне основного заболевания внезапно развивается *анурия*, которая продолжается и после коррекции эксикоза и ликвидации симптомов нарушенного кровообращения. Анурическая фаза может продолжаться 1—2 недели; ее причиной является ишемия почек, спазм приносящих сосудов клубочков. В этой азотемической стадии больной может погибнуть от уремии, гиперкалиемии или — при чрезмерном введении гипотонической жидкости — от гипонатриемии, водной интоксикации. Восстановление диуреза часто не приводит к такому облегчению, как при гломерулонефрите. Эта т. н. *ранняя диуретическая фаза* в случае шоковой почки может отражать тяжелое поражение канальцевых функций (нефроз нижнего нефрона). В почках могут быть выявлены интерстициальный отек, закупорка канальцев и даже их разрыв. Пораженные почки не в состоянии удерживать калий, натрий, кальций, хлор и воду. В этой полиурической фазе существует опасность эксикоза, гипонатриемии, гипо-

Таблица 55

Причины острой почечной недостаточности
(71 случай с летальным исходом, по данным Gautier)

Диагноз	Число случаев
Кортикальный некроз	41
Канальцевый некроз	14
Острый гломерулонефрит	4
Тромбоз почечных сосудов	8
Прочие причины	4

кальциемии и гипокалиемии, в то время как характерная для первой фазы азотемия уже не определяется. В благоприятных случаях регуляция обмена воды и электролитов восстанавливается через 1—2 недели, но недостаточность концентрирующей способности почек продолжает существовать месяцами и свидетельствует об угрожавшем жизни поражении дистальных канальцев.

Тромбоз почечных вен. Эта болезнь чаще всего встречается у новорожденных. Тромбоз может быть двухсторонним и односторонним; причем более часто встречается односторонний тромбоз, признаками которого являются гематурия и болезненная опухоль в животе; при этом остаточный азот крови умеренно повышен. При внутривенной пиелографии пораженная почка не определяется. В части случаев имеется анурия, и тогда показана ранняя нефрэктомия. Редкий двухсторонний тромбоз почечных вен в большинстве случаев приводит к уремии и летальному исходу, но описаны исключительно редкие случаи спонтанного излечения.

Экстраренальная почечная недостаточность. Самой обычной формой этого вида недостаточности почек является азотемия при состояниях дегидратации и шока. Ни в какой другой возрастной период экстраренальная почечная недостаточность не встречается столь часто, как в грудном возрасте. В отношении деталей сошлемся на описание эксикоза в главе о водно-солевом обмене.

Хроническая почечная недостаточность. Причиной хронической почечной недостаточности может быть 1. приобретенное и 2. врожденное, возможно, наследственное заболевание. Наиболее частые болезни почек, заканчивающиеся уремией, мы приводим в следующей таблице.

Таблица 56

Причины хронической почечной недостаточности

I. Приобретенные болезни

1. Пиелонефрит
2. Нефропатии, присоединяющиеся к системным болезням
 - а) Геморрагический васкулит (подострое течение)
 - б) Узелковый полиартериит (подострый)
 - в) Гемолитико-уремический синдром (подострый)
 - г) Системная красная волчанка
 - д) Диабетическая нефропатия
3. Хронические или подострые специфические гломерулопатии. Нефротический синдром с гематурией или гломерулопатии, проявляющиеся хронической гематурией-протеннурией, возможно, и повышенном артериальном давлении с тяжелыми гистологическими изменениями (очаговый клубочковый склероз; эндо- и экстракapиллярный гломерулонефрит с диффузными образованиями полулуний; мембрано-пролиферативный нефрит)

II. Врожденные болезни

1. Гипопластические почки
2. Поликистозные почки
3. Врожденные формы гидронефроза
4. Нефрокальциноз
5. Поздняя стадия болезни Фанкони
6. Наследственная нефропатия с глухотой (синдром Альпорта)
7. Нефронофтиз
8. Врожденный нефроз

Отдельные болезни уже были изложены выше, но нужно сказать несколько слов о нефронофтизе и о врожденном нефрозе.

Нефронофтиз. Наследственное аутосомно-рецессивное заболевание. Характеризуется двух-трехлетним свободным промежутком между рождением и проявлением болезни, затем появляются следующие ранние симптомы: обычно умеренная протеинурия, гипостенурия, полиурия, полидипсия и анемия. Гематурии, пиурии, повышения кровяного давления нет, рентгеновское исследование почек отрицательное. Болезнь прогрессирует медленно, но неуклонно, клубочковая фильтрация снижается, и приблизительно к 10-летнему возрасту наступает терминальная фаза почечной недостаточности.

Врожденный нефроз. Аутосомно-рецессивная наследственная болезнь, проявляющаяся в первые недели жизни и заканчивающаяся в течение первого года жизни уремией. Почти половина опубликованных случаев наблюдалась в Финляндии. Симптомы соответствуют приобретенному нефротическому синдрому: протеинурия, отеки, гипоальбуминемия, гипогаммаглобулинемия, гиперхолестеринемия. Всегда обнаруживается гематурия. Артериальное давление нормальное. Наблюдается отставание ребенка в физическом развитии. Среди непосредственных причин смерти, наряду с быстро развивающейся почечной недостаточностью, играют роль тяжелые инфекции и гипокальциемическая тетания. Лечение симптоматическое, применение кортикостероидов или иммунодепрессантов безуспешно.

Общие симптомы хронической недостаточности и их особенности в детском возрасте

С практической точки зрения важен эмпирический факт, что родители часто не знают, что у ребенка, поступающего в стадии хронической почечной недостаточности, имеется заболевание почек. В большинстве случаев они приводят ребенка к врачу по поводу какого-нибудь признака, сопутствующего почечной недостаточности. Наиболее частыми симптомами, побуждающими родителей обратиться к врачу, являются:

1. полидипсия, полиурия
2. бледность, головные боли, утомляемость, плохое самочувствие
3. отставание в развитии и росте.

Полидипсия и полиурия появляются постепенно при болезнях почек, которые проявляются нерезко выраженными симптомами, таких, как пиелонефрит, поликистозные почки, нефронофтиз, о существовании которых родители не знали и которых не подозревал и лечащий врач, возможно, из-за отрицательных анализов мочи. В других случаях увеличение диуреза и жажда появляются при уже распознанных ранее и леченных болезнях почек, например при нефротическом синдроме и хроническом нефрите.

Анемия и характеризующие ее симптомы почти постоянно сопутствуют хронической почечной недостаточности. Бросается в глаза бледный цвет лица больных с хронической почечной патологией, что отчасти связано с анемией и частично с расстройством выведения пигментов почками.

Задержка роста является классической чертой почечной недостаточности в детском возрасте. Эта связь известна уже давно, авторы прошлых десятилетий говорили о «почечном инфантилизме».

Непосредственные причины задержки роста полностью не выяснены. Наиболее вероятным является влияние хронического ацидоза и связанной с ним гиперкальциурии и потери калия. Следует принять во внимание, что и при первичном почечном канальцевом ацидозе ребенок отстает

в росте, причем после лечения щелочными растворами темпы роста восстанавливаются. В деле отставания в росте и особенно в деле возникновения гипокальциемии и остеопороза фигурирует также и почечный рахит, потому что — как мы на это указали при описании гиповитаминоза D — в гибнущей почечной ткани не происходит превращения витамина D в эффективную форму.

Препубертатное ускорение роста особенно опасно для ребенка с хронической почечной недостаточностью. Пораженные почки не растут, возникает несоответствие между количеством продуктов обмена веществ, подлежащих удалению, так как их продукция повышается с ростом и требует адекватной функции почек. Поэтому в этом возрасте быстрее наступает трагический финал болезни.

Клиническая картина хронической почечной недостаточности, заканчивающейся уремией, помимо специфики, связанной с указанной болезнью, соответствует клинической картине болезни во взрослом возрасте.

Функционально наиболее ранним признаком является ухудшение концентрирующей способности, затем постепенное понижение клубочковой фильтрации. Первая стадия недостаточности — клубочковая фильтрация в 30–15 мл/1,73 м²; вторая — величина клиренса в 15–5 мл/1,73 м². На этой стадии больной теряется также и способность к разведению мочи, больной становится изостенурическим, он не в состоянии выдержать более значительную водную нагрузку. Недостаточной становится и подкисляющая способность, ацидемия все более тяжелая. Третья стадия (клиренс ниже 5–6 мл/1,73 м²) — конечная стадия почечной недостаточности. Жизнь больного можно поддерживать только при помощи диализа.

В терминальной стадии ощущается запах мочи в выдыхаемом воздухе, но даже при содержании остаточного азота свыше 150 мг% может сохраниться контакт с больным; затем больной становится все более сонливым, после чего наступает коматозное состояние и нередко наблюдается т. н. глубокое токсическое дыхание. Могут иметь место также перикардит и кровотечения. В этой стадии нередким опасным осложнением является гипокальциемическая тетания с приступами судорог. Непосредственной причиной смерти в отдельных случаях служит гиперкалиемия, значительная гипокальциемия или тяжелый ацидоз, иногда гипонатриемия (водная интоксикация). Токсическое вещество или вещества, непосредственно вызывающие уремию, неизвестны. Повышение остаточного азота, по сути дела, отражает концентрацию этих веществ, но этим токсическим веществом является не мочевины, а по всей вероятности, амины, производные фенола и индола, продукты гнилостного распада в кишечнике.

Общие принципы лечения почечной недостаточности

О лечении азотемии при **остром течении нефрита** мы уже говорили выше. Еще раз подчеркиваем, что введение большого количества жидкости нецелесообразно, а применявшийся раньше «водный удар» из-за опасности водной интоксикации угрожает жизни. Нужно быть осторожным с введением калия, и поэтому при острой азотемии мы фруктов не даем, а даем только сладкий чай, количество которого должно соответ-

ствовать величине внепочечной отдачи воды. Если диурез не восстанавливается и содержание остаточного азота или калия в плазме достигает опасных пределов, следует подумать о применении гемодиализа или перитонеального диализа (у грудных детей).

В полиурической фазе **шоковой почки** главной задачей для спасения жизни является замещение потери воды, кальция, калия и натрия. Условием успешного лечения служит постоянный биохимический контроль плазмы крови и определение количества выделенных с мочой электролитов.

При хронической почечной недостаточности основным является гомеостатическое диететическое лечение. На основании частых биохимических исследований крови и мочи нужно установить потребность в белках, калии, натрии и воде. Целью этой терапии является замедление темпов нарастания уровня продуктов распада, содержащих азот, и возможное сохранение электролитного и кислотно-щелочного равновесия. При азотемии очень важным является снижение количества вводимых белков при клиренсе приблизительно в 20 мл/1,73 м² или ниже; в тяжелых случаях до 0,5 г/кг, конечно, только временно, у детей эту т. н. диету Джовенетти не рекомендуется применять продолжительное время.

В случае значительного ограничения количества вводимого белка следует по возможности вводить только белки животного происхождения, потому что белки растительного происхождения (мука и овощи) содержат меньше эссенциальных аминокислот и в меньшей степени обеспечивают белковое равновесие. Для обеспечения последнего требуется введение нормального общего количества калорий. Этим методом можно задержать нарастание азотемии и увеличение содержания органических кислот. При клиренсе ниже 15 мл/1,73 м² и изостенурии из-за опасности водного отравления нужно принимать во внимание и ограниченную способность почек к выведению воды. Вода дается частыми дробными дозами, под контролем за содержанием натрия в крови. В этой стадии может наблюдаться потеря натрия (иногда и калия) почками, но более частой опасностью является гиперкалиемия.

Для устранения опасности гипокальциемии рекомендуется пероральное введение кальция и суточная дача от 10 000 до 50 000 ед. витамина D. Для ликвидации гиперфосфатемии нужно давать перорально гидроксид алюминия.

Такое гомеостатическое диететическое лечение, при котором для обеспечения роста и развития ребенка крайнее ограничение белков допускается лишь кратковременно, позволяет на протяжении нескольких месяцев и даже лет удерживать некоторых больных в состоянии метаболического равновесия. Пределы возможности проведения этого лечения определяются темпами нарастания признаков почечной недостаточности. При величинах клиренса ниже 10 мл/1,73 м² все труднее становится сохранить гомеостаз. Клиренс эндогенного креатинина ниже 5—6 мл/1,73 м² является *абсолютным показанием для проведения диализа*. У детей на протяжении многих недель можно проводить повторно *перитонеальный диализ*, но затем нужно перейти к проведению гемодиализа. Гемодиализ должен применяться до тех пор, пока становится возможной *пересадка почки*, потому что это является окончательным решением вопроса. Проводимая с должной тщательностью пересадка почек оказывается успешной в настоящее время приблизительно в 60% случаев. Наконец, нужно подчеркнуть, что при тяжелом положении, в котором находятся и ребенок и родители, надо оказывать помощь также и должным психическим воздействием.

ОПУХОЛЬ ВИЛЬМСА

Опухоль Вильмса — эмбриональная аденосаркома почек, наряду с опухолями надпочечников — *нейробластомой* или *симпатикобластомой*, наиболее частый вид злокачественных опухолей детского возраста.

Опухоль Вильмса, вероятно, происходит из остатков эмбриональной ткани, поэтому ее гистологическая картина разнообразна; в ней обнаруживаются мышечные элементы, почечные клетки и хрящевая ткань. Она встречается почти исключительно в возрасте до 3 лет. Опухоль часто обнаруживается случайно, при пальпации живота; это наиболее удачный случай, так как у детей, родители которых показывают их врачу по поводу поздно замеченного увеличения живота или опухоли, результат операции сомнителен (рис. 182).

Данных, помимо прощупывания опухоли, мало; в части случаев наблюдается микроскопическая гематурия; пиелография выявляет деформации почечных лоханок, вызванные опухолью. Опухоль вначале окружена капсулой, после прорыва которой она очень быстро растет и прорастает в окружающие ткани, органы. В этой стадии появляются и метастазы, причем главным образом в легких.

Лечение хирургическое, может быть показана лучевая терапия. В последнее время сообщалось о том, что 60% больных выживает или выздоравли-

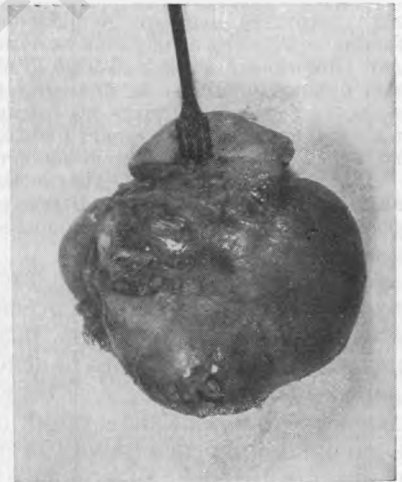
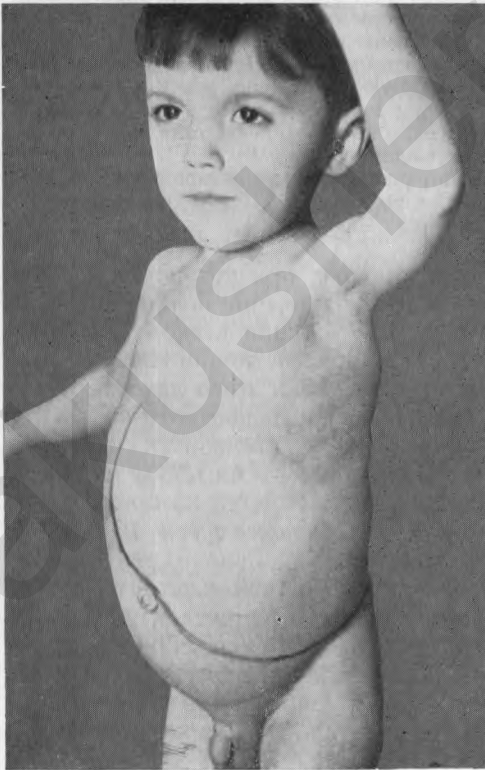


Рис. 182. а) и б) Опухоль Вильмса у ребенка 3,5 лет

вает при энергичном комбинированном лечении, включающем нефректомию, актиномицин D и рентгеновское облучение. Успех лечения зависит от ранней постановки диагноза.

ОЦЕНКА МЕТОДОВ ДИАГНОСТИКИ БОЛЕЗНЕЙ ПОЧЕК

Исходным пунктом и основой диагноза и в настоящее время является простой анализ мочи, обнаружение белка, эритроцитов и лейкоцитов, а также простое клиническое обследование больного, выявление возможных отеков и повышения артериального давления. Однако правильная оценка результатов этих простых исследований иногда трудна, и в этих случаях приходится использовать более сложные диагностические методы.

Протеинурия. Протеинурия (альбуминурия) встречается помимо болезней почек при лихорадочных заболеваниях, при токсических состояниях и эксикозе. Эти альбуминурии имеют транзиторный характер и по устранении первичной причины они прекращаются.

Ортоstaticкая протеинурия. Явление доброкачественное и не связано с заболеванием почек. Белок обнаруживается в моче только при вертикальном положении тела ребенка и исчезает в горизонтальном положении, однако при вставании и движении протеинурия возобновляется. В большинстве случаев мы встречаемся с этим явлением у вазолябильных, астеничных детей школьного возраста. Часто имеется и явный *лордоз*, при котором сдавление почечных вен способствует возникновению протеинурии. Диагностически важно доказать отсутствие всяких других изменений, указывающих на болезнь почек и появление протеинурии в положении стоя. Лордоз может быть усилен, когда ребенок некоторое время стоит на коленях, с откинутой назад спиной. Протеинурия при этом увеличивается.

Лечения не требуется, но желательно тщательное обследование ребенка и периодическое наблюдение (рис. 183).

Гематурия. При выявлении гематурии перед нами стоят три вопроса:

1. Вызывается ли она заболеванием мочевыводящих путей, почек или является признаком геморрагического диатеза (болезни Верльгофа, лейкоза, цинги и др.)? На

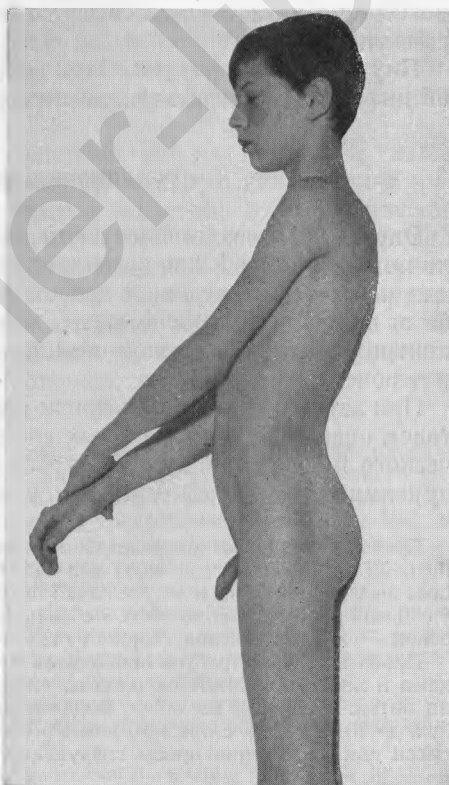


Рис. 183. Лордоз при ортоstaticкой протеинурии

основании сопоставления клинических симптомов этот вопрос обычно решается легко.

2. Откуда происходят эритроциты: из мочевыводящих путей или же из почек? Для этого необходимо провести «трехстаканную пробу». Если все три порции мочи окрашены в одинаковой мере, то подозрение падает на почки. Если первая порция окрашена кровью интенсивнее, чем последняя, вероятно поражение мочевыводящих путей.

3. С какой патологией мочевыводящих путей или почек связана гематурия? Решение вопроса может быть очень трудным, особенно если упорная гематурия представляет собой изолированное явление, то есть если она не сопровождается другими изменениями, позволяющими уточнить диагноз. В таких случаях следует подумать о возможности уролитиаза и редких форм нефрита. В невыясненных затяжных случаях, возможно, потребуется биопсия почек. Следует подчеркнуть, что сочетание тяжелой протеинурии и гематурии должно оцениваться значительно серьезнее, чем изолированное наличие этих симптомов. Гематурию следует дифференцировать от гемоглобинурии, которая может наблюдаться при острых гемолитических состояниях, например при отравлениях, переливаниях несовместимой крови, аутоиммунных процессах и, возможно, при действии холода. Дифференцирование возможно на основании отрицательного результата исследования мочевого осадка и положительной пробы с бензидином.

Пиурия и бактериурия. Этот вопрос подробно рассматривался в главе об инфекциях мочевыводящих путей.

Функциональные исследования

Определение остаточного азота, содержания калия в плазме, а также величины диуреза обычно позволяет получить удовлетворительные сведения для исключения почечной недостаточности. При шоковой почке, как это было подробно изложено выше, жизненно важным является тщательный контроль за содержанием калия, кальция, натрия и хлора в плазме и в моче.

При затяжных болезнях почек наиболее простым ориентировочным методом оценки функциональных способностей почек и динамики патологического процесса является открытая Kogányi, видоизмененная Volhard и другими проба на разведение и на концентрацию.

Проведение пробы на разведение и на концентрацию. Ребенку дают натощак выпить 20 мл/кг веса тела воды или чая. Через каждые 30 минут измеряются количество выделенной мочи и ее удельный вес. В физиологических условиях самый низкий удельный вес мочи около 1003. Ребенок 1 месяца выделяет 55%, шестимесячный ребенок — 80%, а ребенок старше года — 100% введенного количества воды.

Проба на концентрацию проводится у детей иначе. Вечером дается богатый белками и жирами, бедный жидкостью ужин. После этого ребенок не получает ни еды, ни питья. Удельный вес мочи, выделенной в полночь или утром, составляет у детей от 3 до 10 лет 1025, старше 10-летнего возраста — 1030. До 2-летнего возраста состав смеси для проведения пробы следующий (Poláček):

30 г молочного порошка	} всего 150 кал/100 мл
5 г тростникового сахара	
65 г воды	

Эта смесь дается как обычное питание и позволяет обеспечить суточную потребность в калориях (не в жидкости). Другой жидкости ребенку не дают. Через каждые 3 часа — на протяжении 20—24 часов — измеряют удельный вес выделенной мочи. Если у ребенка повышается температура, пробу нужно прекратить. У здоровых грудных детей удельный вес мочи достигает 1020—1025; до 3-месячного возраста удельный вес выше 1015 может считаться совершенно нормальным. Между пробами на разведение и на концентрацию целесообразно сделать 1—2-дневный перерыв.

Клиренс-тесты. В повседневной клинической практике удовлетворительную информацию дает легко определяемый *клиренс эндогенного креатинина*. Надежные результаты могут быть получены только в том случае, если минутный диурез превышает 1 мл. Для более точной оценки сложных функций почек в нашем распоряжении имеется большое число клиренс-тестов и других методов функционального исследования, однако их подробное изложение выходит за рамки настоящей работы.

При хронических болезнях почек, в случаях развития почечной недостаточности и при резистентном к терапии нефрозе необходимо исключить возможность прогрессирования патологического процесса. При каждом поступлении в стационар очень важно регистрировать величину клубочковой почечной фильтрации и состояние концентрирующей способности почек.

При азотемических состояниях определение величин клиренса имеет меньшее значение, так как азотемия сама по себе показывает, что клубочковая фильтрация не достигает 1/3 нормальной величины. В этой стадии с точки зрения контроля за терапией наряду с определением остаточного азота важно исследовать содержание кальция, фосфора, калия, натрия и бикарбонатов в плазме.

Пиелография. Этот вопрос более подробно рассматривался в главах об аномалиях развития почек, о гидронефрозе, хронических пиуриях и об уролитиазе. Здесь еще раз подчеркивается жизненно важное значение этих исследований для диагностики хронического пиелонефрита или гидронефроза. Эти методы часто позволяют установить возможность оперативного лечения больных. Помимо простой внутривенной пиелографии может потребоваться ретроградная пиелография или микционная цистография. Иногда только при помощи этих исследований можно установить наличие пузырно-мочеточникового рефлюкса, мегалоуретера или другой аномалии, возможно, требующей хирургического лечения.

Ренография. Недавно стал применяться новый простой диагностический метод — изотопная нефрография (ренография). После внутривенного введения меченого гиппурана (выделяющегося канальцами вещества) отдельно регистрируется интенсивность излучения обеих почек. В норме получают трехфазные кривые (рис. 184), на характер которых влияют кровоснабжение почек, функция канальцев, анатомическое и функциональное состояние мочевыводящей системы. Особенно ясно видны отклонения при сравнении кривых, когда речь идет об одностороннем поражении почек. Нефрограмма может представить ценные сведения при аномалиях развития почек, пиелонефрите, гидронефрозе, обструкции мочевыводящих путей и других болезнях. В ходе исследования лучевая нагрузка на больного намного меньше, чем при пиелографии, и поэтому в случае необходимости метод может быть применен повторно.

Морфобиоптические исследования. *Хирургическая биопсия* почек применяется уже давно, однако разработка методов *чрезкожной игловой биопсии* обеспечила значительный прогресс в области нефрологии.

Морфобиоптические исследования с научной точки зрения позволили получить существенные данные. Серийные биопсии позволили составить представление об эволюции патологического процесса и о критериях выздоровления при болезнях почек, трудных для диагностики, обеспечили лучшее понимание взаимосвязей между функ-

циональными отклонениями и анатомическими изменениями. Круг показаний для биопсии в повседневной практике значительно более ограничен, чем в научно-исследовательской работе. Метод может оказать большую помощь в деле выяснения причин затяжной и упорной изолированной гематурии, которые нельзя установить иным путем, в диагностике редких и злокачественных заболеваний, протекающих с нефритом (например, узелкового полиартериита, гемолитико-уремического синдрома, поражения почек при геморрагическом васкулите, а также злокачественного подострого нефрита, нефронофтиза и других). Этот метод также может быть применен для диагностики и прогнозирования нефротического синдрома, отличающегося по течению от простого генуриного липоидного нефроза.

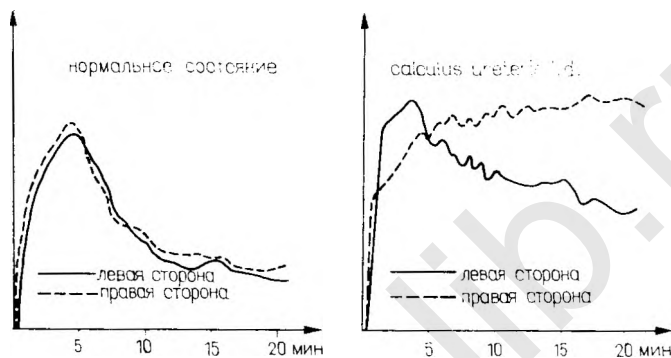


Рис. 184. Изотопная ренография

В отличие от нормальной картины здесь имеется большая разница между ходом правой и левой кривых. Левый мочеточник закупорен вклинившимся камнем. Отсутствие разницы между ходом правой и левой кривых на новом снимке свидетельствовало бы об удалении камня

Проведение биопсии показано в следующих случаях:

1. при упорной протеинурии и гематурии,
2. при длительном низком содержании компонента в сыворотке,
3. при упорном повышении артериального давления,
4. в случае ухудшения функции почек,
5. в случае неселективной протеинурии при нефротическом синдроме,
6. при нефротическом синдроме, не поддающемся лечению стероидами,
7. в случае затягивающейся гломерулонефрита, проявляющейся как частное явление системной болезни.

БОЛЕЗНИ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ

БОЛЕЗНИ И АНОМАЛИИ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ У МАЛЬЧИКОВ

Фимоз. В раннем грудном возрасте крайняя плоть не может быть оттянута с головки полового члена, то есть существует физиологический фимоз: внутренний листок плоти прилипает тонкими нитями к головке полового члена. Если это состояние сохраняется и после грудного возраста, то головку следует освободить при помощи пуговичного зонда. Патологическим фимоз считается, если плоть узка и не может быть оттянута. Это состояние может вызвать затруднения мочеиспускания и баланит; из мочеиспускательного канала выделяется гнойное отделяемое, крайняя плоть

набухшая, мочеиспускание болезненное. После ликвидации воспаления целесообразно проведение циркумцизии. При парафимозе оттянутую назад и отечную крайнюю плоть нельзя оттянуть вперед, и она сдавливает головку полового члена. Если восстановить нормальную позицию не удастся, приходится прибегать к хирургическому вмешательству.

Часто встречаются *аномалии развития отверстия мочеиспускательного канала*. При **гипоспадии** отверстие мочеиспускательного канала расположено на вентральной поверхности полового члена, при **эписпадии** на дорзальной его части. Если аномалии одновременно сопряжены с сужением наружного отверстия мочеиспускательного канала, то затруднение мочеиспускания требует возможно раннего проведения операции. Изменения, внешне напоминающие гермафродитизм, рассматриваются в другом разделе (см. стр. 269). Сужение внутреннего отверстия мочеиспускательного канала обсуждалось в разделе, посвященном изложению препятствий оттока мочи.

Аномалии яичек также рассматривались в главе о железах внутренней секреции. Здесь будут изложены признаки **перекручивания яичек и семенного канатика**. Это состояние похоже на общие проявления катастрофы брюшной полости, оно начинается рвотой и резкими болями в нижней части живота. Яички увеличены, кажутся воспаленными, чрезвычайно болезненны, мошонка ярко-красная. Очень трудно распознать те случаи, когда происходит перекручивание яичка, расположенного в паховом канале. Требуется немедленная операция; если вмешательство запаздывает, наступает некроз яичек.

Водянка яичка. Эта доброкачественная аномалия очень часто встречается в грудном возрасте. Между двумя листками влагалищной оболочки яичка скапливается серозная жидкость. В мошонке прощупывается эластическая безболезненная и невправляемая опухоль. Обычно до достижения годовалого возраста жидкость всасывается; вопрос об операции возникает только при водянке яичка у детей старшего возраста.

БОЛЕЗНИ И АНОМАЛИИ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ У ДЕВОЧЕК

Появляющиеся в период новорожденности «менструации» и «бели» не требуют лечения и связаны с влиянием гормонов матери, секреция которых резко возрастает во время беременности. Слипание малых и иногда и больших срамных губ является несущественной аномалией, соответствующей адгезии крайней плоти у мальчиков, и может быть легко устранено при помощи соответствующего зонда. При атрезии отверстия девственной плевы может образоваться киста, а позже гематокольпос; осторожным разрезом следует вскрыть образовавшуюся замкнутую полость. Аномалии и болезни *наружных органов и половых желез* изложены в главе об эндокринных заболеваниях.

Вульвовагинит и бели. Раньше гонорройный вульвит, приобретенный от родителей, был столь частой болезнью, что вспыхивали даже внутрибольничные инфекции; поэтому до получения результатов бактериологического исследования грудных детей с белями приходилось изолировать. В настоящее время эта болезнь практически исчезла, и мы встречаемся с ней только в виде исключения. Показано лечение пенициллином.

Неспецифический вульвовагинит. Часто это заболевание можно заподозрить по желтым пятнам на постельном и на нательном белье. Оно может присоединиться к глистной инвазии или мастурбации и может быть вызвано инородным телом, помещенным во влагалище; болезнь часто встречается в препубертатном возрасте; в большинстве случаев первичная причина не может быть установлена. Неопасная, но неприятная, сопровождающаяся зудом, иногда затяжная болезнь. В мазке обнаруживаются различные бактерии, иногда грибки молочницы, иногда трихомонады. Следует лечить полуванными с марганцовокислым калием, уксуснокислым алюминием или борной кислотой, а при показаниях — антибиотиками.

ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

ВОЗРАСТНЫЕ ОСОБЕННОСТИ

Отношение веса мозга новорожденного к весу тела почти в пять раз больше такового у взрослого. Однако этот относительно большой мозг новорожденного по своей химической структуре и гистологическому строению значительно отличается от мозга взрослого, он незрелый. В процессе созревания увеличивается содержание сухого вещества, жиров и белков мозга и одновременно изменяется доля, приходящаяся на отдельные жиры. Гистологически наиболее показательным является развитие отдельных мозговых структур и прогрессивная дифференциация коры, протекающие в течение первых трех-четырёх лет жизни.

Среди заболеваний нервной системы в грудном и раннем детском возрасте можно выделить пять наиболее частых и связанных с возрастными особенностями синдромов и групп заболеваний: судорожный синдром; олигофрения; ранние поражения мозга, протекающие с нарушением двигательных функций; поведенческие расстройства, а также воспалительные заболевания нервной системы.

Отрадным является практически полное исчезновение в последние десятилетия двух тяжелых и ранее широко распространенных заболеваний нервной системы, встречавшихся в основном у детей: полиомиелита и туберкулезного менингита. Благодаря прекрасно организованным обязательным профилактическим прививкам в настоящее время эти болезни стали редкостью.

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ И ЧЕРЕПА

Грубые дефекты развития нервной системы встречаются часто, и нередко они сочетаются с пороками развития других органов. Среди причин пороков следует выделить факторы, связанные с повреждениями в ранний период внутриутробного развития. Однако чаще всего точно определить причину аномалии не удается.

ГРЫЖИ (РАСЩЕПЛЕНИЕ КОСТЕЙ) ЧЕРЕПА И ПОЗВОНКОВ

Очень частой аномалией является неправильное закрытие костных пластин, а также позвонков, заключающих головной и спинной мозг. Костный дефект располагается по средней линии. В тяжелых случаях через костный дефект выступает мешкообразное мягкое образование, в котором находятся мозговые оболочки, а часто также головной и спинной мозг.

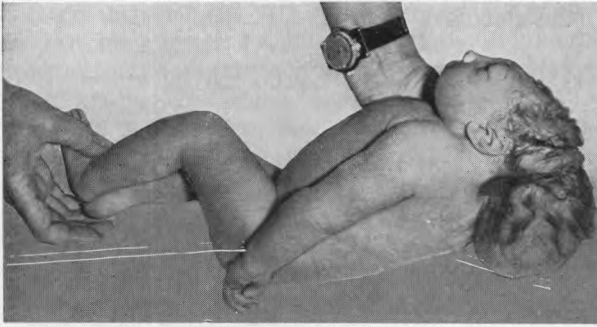


Рис. 185. Анэнцефалия и мозговая грыжа

Анэнцефалия. В этих случаях наряду с хорошим развитием тела отсутствует большая часть черепной крышки и полушария большого мозга. Остатки полушарий могут быть обнаружены в виде кровавых губкообразных элементов. Ствол мозга, мозжечок и спинной мозг развиты. Низкий, скошенный назад лоб и выпученные глаза придают лицу «лягушачий» вид. Новорожденные анэнцефалы живут не более нескольких дней (рис. 185).

Мозговая грыжа. Грыжа, выбухающая через костный дефект черепа, чаще всего располагается в затылочной области, реже — у основания носа, иногда — в носовой полости или в глотке. Покрытое кожей или слизистой оболочкой, мягкое на ощупь образование содержит либо только мозговые оболочки, либо также мозговое вещество. В образованиях, имеющих тенденцию к росту, существует также полость, которая связывает их с мозговыми желудочками (рис. 186). Если случай не тяжелый — лечение оперативное. Если опасности ущемления грыжи нет, то операция может быть выполнена в возрасте нескольких месяцев.

Расщелина позвоночника (*spina bifida*), менингоцеле, менингомиелоцеле. Неправильное закрытие позвонков является частым пороком развития.

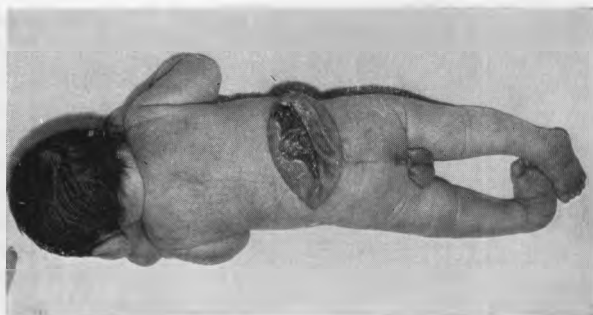


Рис. 186. Затылочная грыжа

Скрытая расщелина позвоночника (*spina bifida occulta*) является наиболее умеренной формой расщепления позвонков. Протекает бессимптомно. Обычно обнаруживается случайно, при рентгеновском исследовании, проведенном по различным показаниям. Встречается очень часто — у 5% совершенно нормальных детей. В некоторых случаях в области крестцовой кости отмечается гипертрихоз или пигментация кожи. Высказанное ранее предположение о связи данной аномалии с ночным энурезом не доказано. Лечение не требуется.

Менингоцеле (*spina bifida cystica*) представляет собой образование размером от грецкого ореха до яйца, выпячивающееся через неза-

Рис. 187. Спинномозговая
грыжа



крытый позвонок. Чаще всего оно располагается в пояснично-крестцовом или грудном отделе, в исключительных случаях — в шейном. Грыжевой мешок мягкий, упругий, покрыт утонченной кожей, часто висит на короткой ножке. Мозговые оболочки, находящиеся в грыже, содержат ликвор.

Спинномозговая грыжа содержит в себе части спинного мозга. В тяжелых случаях спинной мозг располагается свободно в красной грануляционной ткани; мозговые оболочки этого образования сероватые, блестящие; кожа покрывает только края грыжи. В более умеренных случаях грыжа покрыта тонкой, позднее эпителизирующейся оболочкой, а иногда также и утонченной кожей. Костный дефект более распространенный, чем при менингоцеле, его края хорошо пальпируются (рис. 187). Спинномозговая грыжа проявляется симптомами со стороны нервной системы. Обнаруживаются парезы или параличи нижних конечностей, тонус мышц резко снижен. Часто недержание мочи и кала, позднее можно обнаружить нарушения чувствительности.

Судьба ребенка зависит от тяжести аномалии. При истечении ликвора или открытом спинном мозге в большинстве случаев развивается менингит, приводящий к летальному исходу. В менее тяжелых случаях стенка грыжевого мешка покрывается эпителием и утолщается, однако параличи не исчезают. При параличе мочевого пузыря почти невозможно избежать развития пиелонефрита. Часто развивается гидроцефалия, иногда обнаруживаемая уже у новорожденного.

Лечение. В случае не покрытых кожей образований (если грыжа не открыта и параличи не распространены) для предупреждения инфекции следует оперировать немедленно, в первые 24 часа. Открытые, мокнущие мозговые грыжи с широким основанием неоперабельны. Если параличи распространены, то особого эффекта ожидать от операции не приходится, но попытку можно предпринять. В более легких случаях, когда грыжа покрыта кожей и распространенных параличей нет, спинномозговую грыжу следует оперировать через несколько месяцев.

В большинстве случаев менингоцеле *прогноз* хороший. При спинномозговой грыже гидроцефалия и пиелонефрит являются очень вероятными осложнениями; менее выраженные параличи могут ослабевать.

МИКРОЦЕФАЛИЯ

Отставание в росте и развитии головного мозга — микроцефалия — не редкая аномалия. Значение микроцефалии связано с тем, что она сопровождается олигофренией, иногда — мозговыми параличами и эпилепсией.



Рис. 188. Микроцефалия
Годовалый ребенок. Идиотия, эпилепти-
ческие припадки

Причины аномалии неоднородны. В отдельных случаях выявляется роль наследственности. Причиной микроцефалии может быть также эмбриопатия (краснуха, рентгеновское облучение), фетопатия (токсоплазмоз), родовые травмы и постнатальный менингоэнцефалит.

Анатомически мозг больного меньше нормального, часто обнаруживается макро- и микрогирия; иногда микроцефалия сопровождается гидроцефалией.

Клиническая картина. Первичным является замедление развития мозга; вторичным — отставание роста черепа, иногда — раннее закрытие родничка и швов. Уже при осмотре бросается в глаза «птичье» лицо: лоб низкий, сильно скошенный назад, череп сверху сужается, нос толстый, подбородок недоразвит. Округлость головы меньше средней для данного возраста и меньше окружности груди. Большой родничок закрывается уже на первом полугодии жизни. Развитие умственных и статических функций отстает; в отдельных случаях обнаруживаются симптомы спастического паралича (рис. 188).

Этиотропного лечения нет. В прошлом делались попытки резекции швов, однако при этом исходили из ошибочного предположения о том, что первичной причиной патологии является синостоз костей черепа, препятствующий развитию мозга.

КРАНИОСТЕНОЗЫ

Раннее закрытие черепных швов встречается значительно реже микроцефалии. Вид деформации черепа зависит при этом от того, какой именно шов закрывается раньше. Синостозы не являются закономерной причиной отставания в умственном развитии. В отдельных случаях развиваются застойные явления глазного дна и атрофия оптического нерва. На рентгенограмме черепа выражены пальцевые вдавления.

При синостозе венечного шва развивается **туррицефалия**. При этом череп в сагиттальном направлении укорочен, в то же время кости вытянуты в высоту, затылочная и лобная кости круто спускаются вниз, основание черепа книзу сужается.

Скафоцефалия — вытянутое уплощение черепа в связи с ранним синостозом стреловидного шва.

При **оксикефалии** в результате закрытия лобного и стреловидного шва череп принимает остроконечную форму.

При этих видах синостоза улучшения состояния можно добиться резекцией швов, особенно в тех случаях, когда появляются признаки повышенного внутричерепного давления: головная боль, рвота, экзофтальм, изменения глазного дна или нарушения зрения.

ЧЕРЕПНЫЕ ДИЗОСТОЗЫ

Кранио-фациальный дизостоз (болезнь Крузона). Заболевание является редкой наследственной аномалией развития. Характерен уплощенный в сагиттальном направлении, очень высокий туррицефалический череп; лоб выпуклый, перед родничком

обнаруживается еще одно, меньшее возвышение. Кроме того, типичен нос с горбинкой, гипертелоризм, микрогнатия или прогнатия. Аномалия может сопровождаться отставанием в умственном развитии, застойными сосками зрительного нерва и слепотой (рис. 189).

Акроцефалосиндактилия (болезнь Аперта). При этом заболевании наблюдаются изменения черепа и черты лица, как при болезни Крузона, кроме того, характерна двухсторонняя симметричная синдактилия (рис. 190).

ГИДРОЦЕФАЛИЯ

При гидроцефалии увеличивается количество ликвора; расширение мозговой ткани происходит за счет полостей мозга.

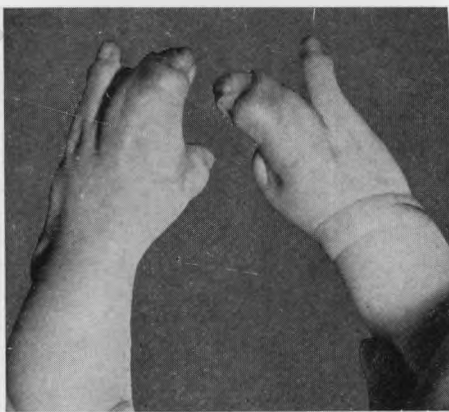
Патогенез. Причины, вызывающие гидроцефалию, неоднородны; заболевания, способствующие повышенной продукции ликвора, также весьма различны (таблица 57). В зависимости от патогенеза и анатомической локализации можно выделить следующие типы гидроцефалии: *внутренняя гидроцефалия* — расширение мозговых желудочков и *внешняя гидроцефалия* — скопление ликвора в субарахноидальном пространстве. При окклюзионной форме гидроцефалии вследствие закрытия силвиева канала или отверстий Мажанди и Люшка ликвор не попадает на место его всасывания. Нарушение всасывания может быть следствием неправильного развития субарахноидальных пор либо воспалительных рубцов.



Рис. 189. Болезнь Крузона



а



б

Рис. 190. Болезнь Аперта
а) характерная форма головы; б) синдактилия

Закрытие путей ликворообращения может произойти под влиянием внутриутробного сифилиса, токсоплазмоза или дефектов развития; кровоизлияния во время родов особенно часто происходят в Sylviusовом канале; после рождения причиной его закрытия могут быть воспалительные процессы и опухоли.

Острое перепроизводство ликвора может возникнуть при острых инфекционных заболеваниях и менингите, хроническое — при папилломе сосудистого сплетения. Критерием появления гидроцефалии служит превышение производства ликвора над его всасыванием.

Наступление и клиника *гидроцефалии e vasco* в корне отличается от обуславливающих до этого форм. Первичной при этом является не диспропорциональность производства и всасывания ликвора, а неправильное развитие или гибель головного мозга.

Таблица 57

Патогенез гидроцефалии

1. Диспропорция между продукцией и всасыванием ликвора
 - а) окклюзионная гидроцефалия
 - б) арезорптивная гидроцефалия
 - в) гиперсекреторная гидроцефалия
2. Гидроцефалия e vasco

Клиническая картина. Врожденная водянка мозга встречается довольно редко. Она может быть следствием родовых травм. Чаще всего быстрое увеличение окружности головы становится заметным в течение первого полугодия жизни, окружность головы быстро опережает окружность груди. В начальной стадии патология обнаруживается скорее не на основании абсолютной окружности головы, измеренной при осмотре, а при последовательных измерениях в течение некоторого времени; подобные измерения позволяют установить динамику роста. Голова вскоре принимает сходство с перевернутой грушей: лицевая часть головы остается непропорционально маленькой; родничок взбухает, швы расходятся; вены головы расширяются, становятся извитыми, при плаче набухают в виде толстых связок; глазные щели смещаются книзу, нижнее веко частично закрывает радужную оболочку, а между ней и верхним веком остается белая склера: симптом «заходящего солнца» (рис. 191).



Рис. 191. Симптом «заходящего солнца» при гидроцефалии

Эти яркие признаки являются следствием повышенного внутричерепного давления. У более старших детей они появляются раньше и острее, так как элементы черепа уже закончили окостенение, в то время как у грудных детей расширение черепа при незакрытых еще швах смягчает повышенное давление накапливающегося ликвора.

О повреждении мозга говорят головные боли, рвота, повышение мышечного тонуса и рефлексов, нистагм, застойные соски, судороги, параличи и отставание в умственном развитии. У грудного ребенка эти симптомы развиваются очень медленно, когда голова уже принимает огромные размеры. Количество ликвора может достигнуть многих сотен миллилитров и на пневмоэнцефалограмме хорошо видно, что только тонкая прослойка вещества головного мозга окружает поразительно широкие желудочки. Аналогичную картину дает простое просвечивание черепа: если поместить какой-либо источник света на поверхность черепа в затемненном помещении, то при значительно выраженной гидроцефалии череп «вспыхивает» ярко-красным светом.

Диагноз. При подозрении на гидроцефалию необходимо решить три диагностические задачи: 1. следует установить факт гидроцефалии, 2. выявить первичное заболевание, вызвавшее гидроцефалию, 3. определить патогенез.

Ранняя диагностика гидроцефалии не всегда легка: вначале обнаруживаются только неопределенные общие симптомы, задержка развития, отсутствие аппетита, рвота. Череп значительных размеров не всегда указывает на гидроцефалию, это может быть наследуемой семейной особенностью. При рахите квадратный череп с олимпийским лбом на первый взгляд также напоминает гидроцефалию (псевдогидроцефалия). Ввести в заблуждение может и быстрый рост черепа в первые недели жизни у новорожденных. Редкой аномалией развития является макроцефалия, при этом значительно увеличена вся масса мозга, однако умственные способности снижены. Существенные сведения дает последовательное измерение окружности головы ребенка, что позволяет в грудном и раннем детском возрасте выявить быстрый рост окружности головы. На рентгенограмме черепа видно расхождение швов и пальцевые вдавления. Решающее значение принадлежит пневмоэнцефалографическому исследованию (рис. 192).

У детей более старшего возраста увеличение количества лик-



Рис. 192. Пневмоэнцефалография при внутренней гидроцефалии

вора приводит не к ускорению роста окружности головы, а к появлению симптомов повышенного внутричерепного давления: головной боли, рвоты, глазных симптомов, судорог. Для постановки диагноза необходима консультация невропатолога или нейрохирурга.

Поставить *причинный диагноз*, установить первичное заболевание или поражение удастся не всегда. Это особенно относится к внутриутробным поражениям и родовым травмам, к врожденной или рано развившейся гидроцефалии. Во всех случаях следует исключить возможность сифилиса и токсоплазмоза; речь может пойти о субдуральной гематоме или опухоли.

Подробное выяснение патогенеза, установление наличия окклюзии и ее локализации является задачей невропатолога и нейрохирурга. С диагностическими целями осуществляется инъекция красящих или радиоактивных веществ в мозговые желудочки, проводится пневмоэнцефалография и т. д.

Лечение. Если водянка является следствием какого-либо первичного заболевания (сифилиса, опухоли, субдуральной гематомы, мозговой грыжи), то терапия сводится к лечению основного заболевания. Однако в большинстве случаев приходится удовлетвориться постоянным отведением ликвора. С этой целью обеспечивается постоянный отток ликвора из правого бокового желудочка через специальную синтетическую трубку с клапаном (вентилем) в правое предсердие или яремную вену. Результаты часто удовлетворительны. Операционный риск невелик, однако в связи с инфекциями или закупоркой клапана не исключена необходимость повторной операции. Хотя прогрессирование гидроцефалии может остановиться спонтанно через несколько месяцев, ожидать этого нецелесообразно: рано проведенная операция снижает опасность необратимых повреждений мозга.

Прогноз при значительно выраженной водянке плохой, об операции при этом не может быть и речи. Если гидроцефалия вызвана опухолью, менингитом или присоединилась к мозговой грыже, то судьба больного зависит от основного заболевания и от степени поражения мозга. Если прогрессирующая гидроцефалия сформировалась без присутствия какого-либо тяжелого заболевания, то рано проведенная операция во многих случаях оказывается весьма эффективной.

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ И ДЕГЕНЕРАТИВНЫЕ БОЛЕЗНИ

Лейкодистрофии. Общей патологической характеристикой редких наследственных заболеваний является демиелинизация, дегенерация и склероз белого вещества головного мозга. Они родственны болезням накопления вредных продуктов, так как и при последних в мозгу обнаруживается накопление гликолипидов и цереброзида. При отдельных формах можно обнаружить присутствие метахроматически окрашивающегося анилином вещества сернокислого цереброзида (при сульфатидных липоидозах или метахроматических лейкодистрофиях). Эти диагностически характерные продукты обмена обнаруживаются в биопсийных препаратах икроножного нерва.

Клиническая картина. Характерны анамнестические данные: семейный характер, прогрессирование болезни, параличи, амаврозы, тяжелые формы олигофрении, злокачественное течение и неэффективность лечения. Были описаны различные типы заболеваний:

Острый детский церебральный склероз (склероз Краббе). Начинается в конце первого полугодия жизни выраженным беспокойством. Быстро прогрессирует общая

ригидность, судороги, амавроз, идиотия. В головном мозге обнаруживается накопление гликолипидов.

Хронический детский церебральный склероз (*болезнь Пеллизеуса—Мерцбахера*). Начинается также в грудном возрасте, но носит хронический характер, прогрессирует медленно. Ведущими симптомами являются спастические парезы, нистагм, атаксия, нарушения речи, олигофрения.

Церебральный склероз Шольца начинается в детском возрасте; затягивается на долгие годы. Заканчивается децеребрационной ригидностью, полной идиотией, слепотой.

Болезнь Шильдера отличается от вышеописанных заболеваний тем, что носит скорее спорадический характер, семейные случаи обнаруживаются редко. Наряду с демиелинизацией имеют место некоторые воспалительные изменения, давление ликвора может быть повышенным, в ликворе обнаруживается увеличенное количество белка. Это — заболевание детей более старшего возраста, клинически оно имеет родственные черты с лейкоэнцефалитом Ван-Богарта. Заболевание начинается с появления спастичности конечностей, часто в сочетании с нарушениями зрения и изменением поведения ребенка. Конечное состояние характеризуется полной ригидностью, идиотией, слепотой и глухотой.

Туберозный склероз. Семейное, наследуемое по доминантному типу, редкое заболевание. В коре головного мозга образуются многочисленные узлы, состоящие из глиальных клеток. На рентгенограмме черепа можно видеть их кальцификацию. Аналогичные узлы могут быть обнаружены также при офтальмологическом исследовании на глазном дне. Несколько позднее появляется характерная аденома слезных желез: похожее на бабочку высыпание на лице, вокруг носа, состоящее из желто-красных узелков. На коже обнаруживают участки депигментации размером с копеечную монету или пятна, окрашенные в цвет кофе с молоком. Иногда аденоматозные разрастания появляются также во внутренних органах: в почках, сердечной мышце, костях. Наиболее общими клиническими симптомами являются эпилепсия (*petit mal*) и отставание в умственном развитии.

Ранний диагноз затруднителен. Заболевание следует дифференцировать от токсоплазмоза, при котором аналогичные мозговые симптомы могут также сопровождаться церебральной кальцификацией. *Лечение* симптоматическое.

Нейрофиброматоз (*болезнь Реклингхаузена*). Заболевание наследуется по доминантному типу, встречается редко. Симптомы заболевания могут быть обнаружены в самых различных органах и тканях. На коже появляются пятна светло-коричневого цвета; под кожей по ходу периферических нервов прощупываются нейрофибромы, иногда выступающие даже над поверхностью кожи. В мозгу образуются небольшие опухоли, которые при нейрофиброматозе — в противоположность туберозному склерозу — не кальцифицируются, но и они могут стать причиной умственной отсталости и эпилептических приступов. Нейрофибромы могут образоваться также в черепно-мозговых нервах (акустическая нейнома) и в корешках спинного мозга. *Лечение* симптоматическое.

Атаксия-телеангиэктазия. Заболевание наследуется, по-видимому, по рецессивному типу; начинается в раннем детском возрасте; встречается редко. Существенными признаками его являются: атаксия, телеангиэктазии, тяжелые инфекции дыхательных путей и гипогаммаглобулинемия. Ведущие симптомы — прогрессирующая церебеллярная атаксия, хореоатетотические нарушения движений и нарушение движений глазных мышц. Часто телеангиэктазии появляются вслед за церебральными симптомами, на лице, конъюнктиве и мозговых оболочках. Решающее значение имеют постоянно повторяющиеся, затяжные заболевания дыхательных путей, синуситы, бронхопневмонии, быстро развивающиеся бронхоэктазии. Содержание иммуноглобулина А в плазме крови низкое, или он вовсе отсутствует; иногда констатируется полное отсутствие гаммаглобулина. Как показывает секция, причиной синдрома дефицита антител является гипоплазия вилочковой железы. *Лечение* симптоматическое.

Прогноз определяется инфекциями дыхательных путей, тяжестью синдрома дефицита антител, а также присоединяющимися к телеангиэктазиям злокачественными образованиями.

Атаксия Фридрейха. Семейное, рецессивно наследуемое заболевание, начинающееся в дошкольном возрасте. Его характеризуют атаксия, нистагм, пороки развития ног: полая стопа, косолапость, кифосколиоз. Позднее исчезает коленный рефлекс, появляется симптом Бабинского, дизартрия, снижение умственных способностей и повреждение сердечной мышцы. Заболевание неизлечимо и затягивается на долгие годы.

ВНУТРИЧЕРЕПНЫЕ ТРАВМЫ, КРОВОИЗЛИЯНИЯ, БОЛЕЗНИ СОСУДОВ

Перинатальные травмы и кровоизлияния были описаны выше, в главе, посвященной неонатологии. Травмы вследствие несчастных случаев встречаются во всех возрастных группах: грудные дети могут упасть из кровати, манежа, со стола для пеленания. Поэтому маленькие дети требуют постоянного наблюдения, так как они еще не имеют понятия об опасности. Дети более старшего возраста, особенно мальчики, могут получить травму при занятиях спортом, лазании на деревья; кроме того, очень часто в результате уличного травматизма.

Симптоматология и лечение сотрясения и ушиба мозга у детей аналогичны таковым у взрослых. Необходимо сделать рентгенограмму черепа, исследовать глазное дно, ЭЭГ и провести спинномозговую пункцию; последняя при контузиях показывает присутствие в ликворе крови. Необходимо строгий постельный режим в течение трех недель.

Острая субдуральная или эпидуральная гематома после возможного бессимптомного периода протекает с повышенным внутричерепным давлением, судорогами, нарушениями сознания, глазными симптомами и параличами. Рентгенограмма черепа часто выявляет наличие переломов. Необходимо срочное хирургическое вмешательство.

Субарахноидальные кровоизлияния. Основными причинами «спонтанных» субарахноидальных кровоизлияний являются аневризмы или артерио-венозные ангиомы, геморрагический диатез, коклюш, иногда другие инфекционные заболевания.

Острое, опасное для жизни состояние может развиваться внезапно. Ведущие признаки: головная боль, головокружение, рвота, быстрая потеря сознания, признаки менингеального возбуждения, иногда — судороги фокального характера, высокая температура, лейкоцитоз, присутствие крови в ликворе. Более медленно развивающиеся внутричерепные кровоизлияния после менее острых признаков дают картину острой гемиплегии. Среди диагностических методов решающее значение принадлежит ангиографии.

Острая гемиплегия. В происхождении этого, особенно частого в раннем детском возрасте синдрома играет роль целый ряд факторов: субарахноидальные кровоизлияния; эмболия сосудов мозга в связи с эндокардитом или врожденным пороком сердца; повреждение или тромбоз мозговых сосудов в связи с инфекциями; церебральные поражения, вызванные коклюшем; энцефалиты. За острой эклампсией может следовать переходящий или остающийся односторонний паралич.

Клинически: вслед за острыми первоначальными симптомами, конвульсиями и нарушениями сознания развивается классическая картина спастической гемиплегии. В части случаев наступает полное выздоровление; при менее благоприятном течении может остаться односторонний спастический паралич, нарушения речи, иногда — некоторое расстройство умственных функций. Лечение симптоматическое.

Хроническая субдуральная гематома. Болезнь развивается на первом году жизни. Патоанатомически обнаруживают скопление крови или кровянистой жидкости в субдуральном пространстве, над поверхностью мозга. Количество жидкости постепенно увеличивается, она окружается соединительной тканью, часто с обеих сторон. Этиология заболевания не

совсем выяснена и неоднородна. В анамнезе могут иметься перинатальные кровоизлияния, травмы, геморрагический диатез.

Клиническая картина. Признаки заболевания развиваются медленно, постепенно; ведущими являются рвота, беспокойство, сонливость, остановка в развитии, конвульсии, прогрессирующая гидроцефалия; последовательный дизостоз швов.

Диагноз подтверждается путем пункции родничка, возможно, ангиографией. Анализ ликвора обычно отрицателен. Повторными пункциями родничка можно добиться улучшения состояния. Однако предпочтительнее радикальная операция, удаление кистозных образований.

Прогноз серьезный; заболевание может закончиться смертью, нередко также остаточные повреждения: водянка, очаговая эпилепсия, отставание в умственном развитии.

Тромбоз синуса. Тромбоз синуса чаще всего образуется при распространении тромбофлебита, связанного с инфекционным поражением соседних тканей. Он может присоединиться к мастоидиту, этмоидиту, нагноению зубных зачатков, флегмоне лица, роже, при септических состояниях может сформироваться также в результате метастазирования.

Клиническая картина. Тромбоз синуса — острое, очень тяжелое, опасное состояние. На проявление основного заболевания накладываются симптомы сепсиса и менингоэнцефалита: высокая температура, рвота, судороги, застойные соски, центральный паралич, кровавый или ксантохромный ликвор. Венозная сеть кожи головы расширена; при тромбозе пазух отмечают периорбитальные отеки, набухание век, экзофтальм. Тромбоз синуса не септического происхождения встречается значительно реже. Тромбоз может сформироваться в связи с экзикозом вследствие сгущения крови или нарушения кровообращения, особенно в сагиттальном синусе.

Лечение. В большинстве случаев при тромбозах инфекционного происхождения, наряду с антибиотикотерапией, необходимо оперативное лечение. Вместе с антибиотиками можно применить антикоагулянты.

Прогноз серьезный, после излеченного тромбоза может остаться эпилепсия, иногда — умеренная гидроцефалия.

Болезнь Стерджа — Вебера (фациальный и церебральный ангиоматоз). Это легко распознаваемое заболевание характеризуется наличием сосудистого красного родимого пятна на лице, обычно одностороннего, и церебральными симптомами, вызванными гемангиомой, локализованной на мозговых оболочках (на той же стороне, что и пятно). Гемангиома



Рис. 193. Болезнь Стерджа — Вебера
Двусторонняя гемангиома. Отставание в умственном развитии, эпилепсия. Ребенку 9 лет

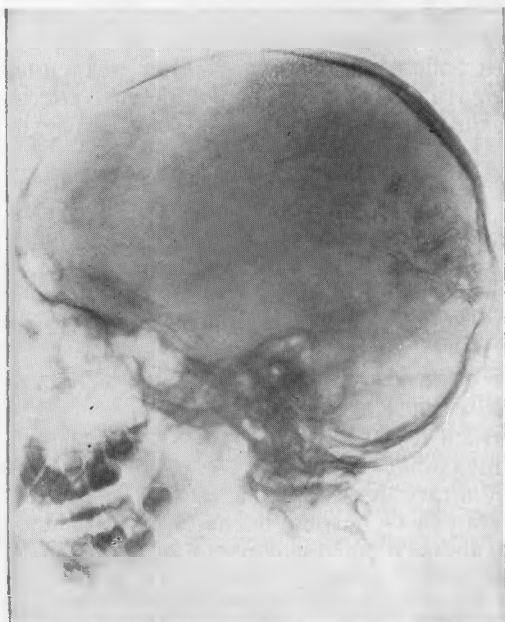


Рис. 194. Ангиомы внутричерепной полости при болезни Стерджа—Вебера

располагается в области одной или нескольких ветвей тройничного нерва, в основном на фронтальных ветвях, она односторонняя и за среднюю линию не переходит (рис. 193).

На рентгенограмме черепа видны очаги обызвествления в виде двойной гирлянды или червяка, соответствующие внутрочерепным ангиомам (рис. 194).

Ангиоматоз паутинной оболочке может через несколько лет привести к развитию глаукомы.

Эти характерные изменения сопровождаются рано появляющимися церебральными симптомами, судорогами, отставанием в умственном развитии. На электроэнцефалограмме пораженной стороны обнаруживаются изменения.

Причина заболевания неясна.

Вполне естественно, что патология

формируется во время эмбриональной дифференциации сосудов; наследственный характер болезни доказать не удалось.

Лечение симптоматическое; оно сводится к лечению эпилепсии и возможных поражений глаз. При упорных судорогах некоторые авторы предлагают экцизию коры.

ОПУХОЛИ МОЗГА

СПЕЦИФИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ОПУХОЛЕЙ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

Опухоли мозга встречаются в детском возрасте чаще опухолей других органов. В отличие от заболеваний у взрослых, опухоли в детском возрасте в большинстве случаев интратенториальные. Клиническим своеобразием опухолей детского возраста является иное течение этого «объемного» процесса, вызывающего повышение внутричерепного давления; до двух лет под влиянием увеличения давления швы легко расходятся, череп таким образом увеличивается, застойные соски зрительных нервов появляются позже.

Клиническая картина. *Генерализованные признаки.* Симптомам повышенного давления обычно предшествуют изменения характера ребенка и его поведения, раздражительность, беспокойство, снижение внимания, ухудшение школьной успеваемости. К симптомам повышенного внутричерепного давления относятся: головная боль, защитное напряжение

шейных мышц, часто — косое держание головы, рвота, связанная с приемом пищи, застойные соски зрительных нервов и нарушения зрения, брадикардия, судороги, нарушения сознания. У более старших детей на дизостоз швов указывает слышимый при перкуссии черепа звук «треснутого горшка»; рентгенограмма выявляет пальцевые вдавления и увеличенные расстояния между плоскими костями. В грудном и раннем детском возрасте ведущим признаком может быть увеличение окружности головы.

Локальные признаки. При самых частых в детском возрасте опухолях — *опухолях мозжечка* — генерализованные, общие симптомы повышенного внутричерепного давления сопровождаются атаксией, нистагмом, симптомом Ромберга, интенционным тремором и гипотонией. При *опухолях ствола мозга* симптомы повышенного давления встречаются не всегда; в данном случае на первый план выступают параличи черепно-мозговых нервов и симптомы со стороны проводящих путей. При расположении *опухоли в районе седла* кроме симптомов повышенного давления отмечаются дефекты зрительного восприятия, несахарный диабет, иногда — карликовый рост. Основным симптомом опухоли *больших полушарий* часто являются эпилептиформные припадки джексоновского типа, а позднее — односторонние параличи.

ЧАСТО ВСТРЕЧАЮЩИЕСЯ ВИДЫ ОПУХОЛЕЙ

Более половины всех опухолей в детском возрасте локализуется в мозжечке.

Церебеллярная астроцитома — медленно растущая опухоль, часто образует кисты; относительно доброкачественная, нередко успешно оперируемая. Церебеллярная **медуллобластома** — злокачественная опухоль, отличается прогрессирующим характером, часто распространяется на мозговые полости. В неоперабельных случаях используется рентгенотерапия.

Локализованные в области **моста или продолговатого мозга астроцитомы** или спонгиобластомы вначале не вызывают повышения давления, отмечается прогрессирующий паралич ряда черепно-мозговых нервов. Главными симптомами являются: паралич лицевого и отводящего нервов, нарушение глотания, расстройства речи, а также поражение пирамид. В связи с особой локализацией опухоли успешный исход операции редок.

Краниофарингеома встречается не очень редко, располагается обычно в турецком седле или над ним, склонна к образованию кист; растет очень медленно, в дошкольном возрасте симптомов, как правило, не вызывает. Карликовый рост, дистрофия с адипозогенитализмом, возможно, несахарный диабет свидетельствуют о повреждении гипоталамуса или гипофиза; при сдавлении перекреста зрительных путей — хиазмы — возникает битемпоральная гемианопсия. *Диагноз* подтверждается данными рентгенологического исследования: седло расширено или уплощено, над ним или вокруг него обнаруживается очаг обызвествления. Идеальным методом лечения является радикальная операция. Извлечение содержимого кист или рентгеновское облучение приносят временное облегчение.

Ретинобластома — своеобразная опухоль, встречающаяся почти исключительно в грудном и раннем детском возрасте. В появлении ретинобластомы определенную роль играют генетические факторы, нередко можно установить семейный характер заболевания. В трети всех случаев поражены оба глаза. Начинаясь из сетчатки, опухоль прорастает в стекловидное тело, сдвигает кпереди хрусталик, вызывает глаукому. Опухоль видна за зрачком даже при осмотре невооруженным глазом в виде желтоватого пятнышка («кошачий глаз») и обнаруживается также в виде кровотокащего образования в уголках глаз. Опухоль весьма злокачественна, после удаления может рецидивировать, распространяться на другой глаз и давать метастазы в кости. Даже вылушение глаза не дает уверенности в выздоровлении.

Опухоли **мозговых оболочек** в детском возрасте встречаются относительно редко.

ОПУХОЛИ И ПОПЕРЕЧНЫЕ ПОВРЕЖДЕНИЯ СПИННОГО МОЗГА

Опухоли спинного мозга более редки, нежели опухоли головного мозга. По происхождению среди них можно выделить: производные эмбриональных тканей (опухоли сосудов, дермоиды, тератомы); глиомы нервной ткани; экстрадуральные саркомы и метастазы. Последние часто врастают в позвоночный канал через межпозвоночные отверстия (гипернефромы, симпатикогониомы).

Опухоли вызывают поперечные повреждения спинного мозга; при этом повреждение пирамидных путей вызывает спастические, а передних рогов — вялые параличи; при повреждении определенных сегментов возникают нарушения чувствительности, а также недержание мочи и кала.

Причиной **поперечных повреждений** (кроме опухолей) может быть целый ряд факторов: спондилит и другие болезни позвоночника, связанные с инфекциями миелиты, спинномозговые грыжи, кровотечения, травмы, эпидуральный абсцесс или разрастание грануляционной ткани. В диагностике компрессии мозга важную роль играет исследование пассажа ликвора (симптом Квеккенштедта, компрессионный ликвор-синдром). В локализации места сдавливания большую помощь оказывает *миелография*.

При остром поперечном повреждении необходимо срочное оперативное вмешательство.

АБСЦЕСС МОЗГА

Абсцесс мозга — это ограниченные, осумкованные, единичные или множественные очаги скопления гноя в веществе мозга.

Этиология. Среди наиболее частых причин абсцесса мозга можно выделить следующие: инфицирование после травм головы; распространение гнойных процессов из соседних структур (воспаление среднего уха, отмоидит, нагноение основания зуба, остеомиелит черепных костей, гнойные инфекции лица), метастазирование септических эмболов при стафилококковой пневмонии, плевропневмонии, бронхоэктазии, остеомиелите, септической эмболии, врожденных пороках сердца, а также последствие недолеченного гнойного менингита. Чаще всего абсцесс вызывается стафилококками, стрептококками и пневмококками.

Клиническая картина. С тех пор как для лечения первичных гнойных процессов применяются антибиотики, это заболевание стало редким, но далеко не исчезло. О возможности абсцесса следует думать, когда при одном из описанных выше заболеваний появляются церебральные симптомы.

Течение болезни часто разделяется на две фазы. После первичной фазы, характеризующейся острыми явлениями: высокой температурой, иногда судорогами, нарушениями сознания, менингеальными симптомами, следует вторичная фаза, продолжающаяся длительное время (недели, месяцы) бессимптомно. Постепенно на передний план выступают симптомы внутричерепной гипертензии и очаговые признаки. Последние, а иногда также эклампсия заставляют думать о возможности абсцесса в связи с известным из анамнеза инфекционным заболеванием. В ликворе прирост белка выше прироста клеток; данные ЭЭГ указывают на огра-

нический процесс, ценные сведения может дать артериография. Высокая температура и лейкоцитоз часто отсутствуют.

При **диагностике** следует дифференцировать от затянувшегося менингоэнцефалита и опухолей.

Лечение. Наилучшим методом является радикальное извлечение содержимого абсцесса под защитой антибиотиков. Иногда во время операции из абсцесса извлекают паразитально большое количество гноя.

Прогноз, особенно при множественных абсцессах, серьезный. Если операция успешна, то излечение полное.

ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

ГНОЙНЫЕ МЕНИНГИТЫ

Воспаление мозговых оболочек — частое заболевание в грудном и детском возрасте. В то же время симптомы раздражения мозговых оболочек — рвота, головные боли, судороги, ригидность затылка, положительные симптомы Кернига и Брудзинского могут обнаружиться также при инфекциях, протекающих с высокой температурой: пневмонии, гриппе, пиелите, при отсутствии воспаления самих мозговых оболочек. Этот «менингизм» отличается от менингита отрицательными данными анализа ликвора и быстрым улучшением состояния больного.

При *менингизме* ликвор выделяется под повышенным давлением, однако увеличенного количества белка и клеток в нем не отмечается, содержание сахара нормально, возбудитель менингита не обнаруживается. Проведение люмбальной пункции оправдано даже при умеренно выраженных менингеальных симптомах, с одной стороны, для дифференцирования менингизма, менингита и энцефалита, то есть для возможной идентификации причины заболевания, а с другой стороны — потому, что при тяжелом менингите у грудных детей часто отсутствуют классические признаки, патологические рефлексы, родничок напряжен не всегда. Кроме того, при менингизме извлечение ликвора может оказать терапевтическое действие.

Менингиты и энцефалиты не всегда резко разграничиваются, часто встречаются менингоэнцефалиты.

Чаще всего **причиной заболевания** является менингококк, реже пневмококк и палочка Пфейффера. У новорожденных и грудных детей встречаются также менингиты, вызванные коли-бактериями и синегнойной палочкой. Стафилококковые и стрептококковые менингиты, возникающие при переходе гнойных процессов из соседних органов на мозговую оболочку, благодаря антибиотикотерапии встречаются в настоящее время редко. Более редкими стали и менингиты, присоединяющиеся к роже, гнойной кефалогематоме, фурункулезу, остеомиелиту; а также — отогенный менингит. Формирование менингита при первичном заболевании тифом или паратифом также встречается редко.

Бактериологическое исследование мазка и культуры *ликвора*, определение чувствительности бактерий к антибиотикам — основа этиотропной терапии. Еще до получения результатов анализа следует немедленно начать лечение большими дозами пенициллина и антибиотиками широкого спек-

гра действия, например полусинтетическим цефалоспорином (цефорином, цефалотином, цефалоридином) в дозировке 100 мг/кг/24 часа внутривенно. В дальнейшем состав антибиотиков видоизменяют в соответствии с данными о чувствительности бактерий. Антибиотикотерапию продолжают в течение длительного времени и прекращают через 10 дней после нормализации состава ликвора. В связи с возможными токсическими реакциями, кровотечениями, судорогами, арахноидитом в настоящее время антибиотики интратекально не назначают. При наличии рвоты детям с эксикозом назначают капельные внутривенные инфузии. Лечение судорог проводится соответственно указаниям, приводимым в главе об эклампсии. Так как большинство больных получает антибиотики или сульфаниламиды еще до люмбальной пункции, то нередко, особенно при менингококковом менингите, возбудитель заболевания в ликворе не обнаруживается. При подобном *псевдоасептическом* менингите, естественно, также проводится антибиотикотерапия.

Менингококковый (эпидемический) менингит

Этиология и эпидемиология. Возбудителем заболевания является грамотрицательный менингококк — убиквитарный, широко распространенный микроорганизм, часто обнаруживаемый в выделениях из зева здоровых людей. Постоянно встречаются спорадические случаи, при эпидемиях более четверти населения становится носителем менингококка. Эпидемии возникают чаще в зимние и весенние месяцы. Заражение происходит капельным путем, входными воротами инфекции являются дыхательные пути. Среди контактирующих с заболевшим большая часть является носителем инфекции и способствует ее распространению. Значительное число здоровых носителей говорит о том, что подверженность заболеванию не очень высока. Примерно половина всех больных приходится на детей до пяти лет.

Клиническая картина. Заболевание начинается после предварительных катаральных симптомов или без них, ознобом, всегда высокой температурой, рвотой, головной болью, тяжелым общим состоянием, иногда — судорогами. Сознание помрачено, больной бредит. Менингеальные симптомы появляются достаточно рано: голова запрокинута назад, при каждом движении или прикосновении проявляется гиперестезия. При исследовании можно обнаружить дермографизм, затылок напряжен, сухожильные рефлексы усилены, симптомы Кернига и Брудзинского положительные. Если ребенка посадить, то он опирается на отведенные назад руки («симптом треножника»), при нагибании из положения сидя подбородок ребенка не достигает колен (спинальный симптом, или симптом «поцелуя колен»). У маленького грудного ребенка родничок напряжен, резко выражена гиперестезия, но другие менингеальные симптомы выражены слабее, особенно вначале, заболевание напоминает скорее септическое или токсическое состояние, а не менингит. Во многих случаях к прочим симптомам присоединяется лишай на губах, лице, а иногда — на шее.

Весьма характерными признаками менингококковой септицемии (заражения крови) или эмболии являются точечные кожные кровоизлияния, иногда — несколько большие кровоизлияния, цианотические пятна.

В части случаев септические симптомы выступают на передний план, а кожные кровоизлияния являются признаками формирования синдрома Ватерхауза—Фридерихсена. Этот опасный симптомокомплекс развивается чаще всего на фоне менингококкового сепсиса или менингита (см. стр. 258) и в связи с молниеносным течением в настоящее время является ведущей причиной смертности при этой форме менингита.

Диагноз. Постановка диагноза в детском возрасте в типичных случаях не трудна. Острое начало, резко выраженные менингеальные симптомы, гиперестезия, кожные кровоизлияния, иногда лишай, — все эти признаки еще до получения данных исследования ликвора говорят о менингите. Ликвор выделяется под повышенным давлением, реакции Панди и Вальтера положительны, содержание сахара низкое, число клеток несколько тысяч, в осадке исключительно полинуклеарные клетки. В ряде случаев бактериальную причину заболевания показать не удастся; если в ликворе обнаруживается гной, то это говорит о менингококковой инфекции. От менингизма и негнойных менингитов данное заболевание отличается описанными данными ликвора, а от других гнойных менингитов — данными бактериологического исследования. Если ребенку всего несколько месяцев, то менингеальные симптомы выражены слабо и диагноз затруднителен, поэтому даже при малейшем подозрении оправдана люмбальная пункция и исследование ликвора.

Лечение. Своевременно начатая терапия достаточными дозами пенициллина и сульфаниламидов принесла весьма ощутимые результаты. В связи с эксикозом следует установить капельную внутривенную инфузию и, если возможно, начать внутривенное введение пенициллина. Грудным детям назначают 500 тыс. ед. на 1 кг веса в сутки, детям более старшего возраста — 6—10 млн. ед. При непереносимости пенициллина последний заменяют следующими антибиотиками: цефорином — 100 мг/кг/сутки, 4 раза, внутривенно, или эритромицином — 20—40 мг/кг/сутки, также в четыре приема. Наряду с пенициллином назначают сульфаниламиды, вначале — внутривенно, позднее — внутрь, 0,20 г/кг/сутки. Состояние больного при проводимой таким образом терапии быстро улучшается, ликвор очищается, становится стерильным. По мере улучшения дозы антибиотиков снижают.

Лечение синдрома Ватерхауза—Фридерихсена см. на стр. 258, терапия при судорогах аналогична описанной в разделе об эклампсии.

Течение и прогноз. До того как при лечении менингита использовались сульфаниламиды и антибиотики, смертность составляла 1/3; у другой трети больных наблюдались тяжелые остаточные явления: слепота, глухота, параличи, контрактуры, олигофрения; не более чем у 1/3 больных можно было надеяться на полное выздоровление. У грудных детей исходы были значительно хуже.

В настоящее время при своевременно начатой терапии абсолютное большинство детей выздоравливает без осложнений. Прогноз серьезен у грудных детей, при поздно начатой или неправильно проводимой терапии, а также при синдроме Ватерхауза—Фридерихсена. У грудных детей даже после нормализации данных исследования ликвора иногда длительно сохраняется субфебрилитет. Если при этом родничок остается напряженным, то следует подозревать субдуральное скопление жидкости, возможно — гидроцефалию.

Пневмококковый менингит

Эта форма менингита протекает более длительно и тяжело, нежели менингококковый менингит; исход менее благоприятен. Чаще всего заболевают дети грудного и раннего детского возраста. Пневмококковый менингит может присоединиться к отиту, пневмонии и эмпиеме; в других случаях возникает у до того здорового ребенка и кажется первичным; в основном встречается зимой и весной.

Гнойное воспаление локализуется чаще всего на наружной поверхности полушарий, экссудат гнойной шапкой покрывает мозговую оболочку.

Клиническая картина. Начало заболевания очень острое, состояние очень тяжелое. У грудных детей в клинической картине преобладают судороги; температура высокая, сознание в большинстве случаев помрачено с самого начала; выражение лица больного страдальческое, ребенок стонет, иногда громко вскрикивает; отмечается диспноэ, рано появляются параличи черепномозговых нервов. Классические менингеальные признаки у грудных детей выражены слабее, а иногда и вовсе могут отсутствовать.

Диагноз ставится на основе данных исследования ликвора. В ликворе отмечаются характерные для гнойных менингитов изменения. Вначале в осадке обнаруживается огромное число пневмококков, иногда вместе с относительно небольшим числом клеток.

Лечение. Необходимо длительное лечение пенициллином в больших дозах, так как из-за спаек, вызываемых богатым фибрином экссудатом, и гнойных сумок возможны рецидивы. Вначале следует назначать наибольшие дозы пенициллина, рекомендованные при менингококковом менингите. При улучшении состояния дозировку медленно снижают и переходят на внутримышечные инъекции. Важно после полного очищения состава ликвора в течение 10—14 дней продолжать вводить ежедневно по 1,5—2 млн ед. для избежания возможности рецидива. В течение первой недели лечения наряду с пенициллином назначают также сульфаниламиды.

Кроме данной формы терапии возможно применение эритромицина, метициллина, ампициллина.

Наряду с антибиотикотерапией следует позаботиться о введении жаропонижающих; при судорогах назначают люминал, хлоралгидрат, литический коктейль (см. стр. 518), соответствующую диету. Соответствующие меры следует принять и при отите.

Течение и прогноз. В доантибиотиковую эпоху заболевание было смертельным. Даже в настоящее время смертность у грудных детей высока, часто возникают необратимые последствия. Сравнительно часто образуется субдуральное скопление жидкости или абсцесс. При затянувшемся выздоровлении, сохраняющейся высокой температуре, судорогах следует произвести пункцию родничка. У части больных остаются церебральные поражения.

Гриппозный менингит

Эта форма менингита, возникающая гематогенным путем, встречается в основном в грудном и раннем детском возрасте. Клиническая картина заболевания отличается от описанных выше менее острым началом. Дальнейшее течение заболевания напоминает пневмококковый менингит. Так

же как и при последнем, часто, примерно в половине всех случаев, встречаются субдуральные скопления жидкости, которые необходимо пунктировать. В ликворе обнаруживаются изменения, характерные для гнойного менингита, диагноз подкрепляется бактериологическими данными. Без лечения заболевание нередко заканчивается летально. Для лечения назначают ампициллин — 300 мг/кг в сутки внутривенно. Дозу разделяют на шесть частей. По мере улучшения дозу уменьшают и переходят на внутримышечное лечение. Вместе с ампициллином назначают сульфаниламиды или стрептомицин. Если в распоряжении врача нет ампициллина для внутривенных инъекций (бинотала или семициллина), назначить лечение хлорамфениколом — 25—100 мг/кг в сутки, хотя при этом возможны осложнения.

Более редкие формы гнойных менингитов

Прогноз **коли-менингита** в грудном возрасте и теперь в большинстве случаев плохой. Антибиотики выбирают на основе чувствительности бактерий. Можно ожидать улучшения состояния, возможно выздоровление при лечении следующими антибиотиками: ампициллином — вначале 300 мг/кг в сутки внутривенно, разделенные на 4 приема, затем, через 4—5 дней, — 100 мг/кг в сутки, внутримышечно; цефорином — 100 мг/кг в сутки, внутривенно, в четыре приема; колимицином — 250 000—500 000 ед. в сутки, внутримышечно, также в 4 приема; канамицином — 15 мг/кг/в сутки, внутримышечно, в 2—4 приема; полимиксином В — 1,5—2,5 мг/кг в сутки, внутримышечно, в четыре приема. Вышеуказанные антибиотики можно комбинировать со стрептомицином.

При менингите, вызванном **синегнойной палочкой**, следует назначить карбоксибензил-пенициллин (карбенициллин, микроциллин, пиопен) — 100—500 мг/кг в сутки, в первые дни — внутривенно. Вместе с этим можно попробовать гентамицин — 5 мг/кг/в сутки, в 3 приема.

При **протейном менингите** назначают ампициллин, цефопри, пиопен или гентамицин.

При стрептококковом менингите успешными могут быть большие дозы пенициллина; при стафилококковом менингите эффекта можно добиться, применяя пенициллиназу, стабильный полусинтетический пенициллин (метициллин, оксациллин или цефопри).

НЕГНОЙНЫЕ МЕНИНГИТЫ

По этиологии эти формы менингитов образуют гетерогенную группу. Единственной общей чертой их является весьма умеренное размножение клеток в ликворе, который при пункции чист, в крайнем случае — слегка загрязнен. Вначале в осадке можно обнаружить сегментированные клетки, но позднее характерно увеличенное число лимфоцитов. Выделяются негнойные бактериальные и негнойные абактериальные менингиты, иначе — лимфоцитарные, «серозные» менингиты, вызванные легтоспирами или вирусами. В зависимости от этиологии негнойные менингиты клинически резко отличаются друг от друга; прогноз различен при различных формах, лечение зависит от причины патологии.

Гнойные бактериальные менингиты

Базиллярный туберкулезный менингит. Это грозное заболевание часто встречалось еще двадцать лет тому назад и всегда заканчивалось смертельным исходом, с пятидесятих годов оно успешно лечится; с введением вакцины БЦЖ туберкулезный менингит стал редким заболеванием и почти исчез из клиник.

Заболевание начинается в основном в первичной стадии туберкулеза, при гематогенном распространении поражения; чаще всего заболевают дети грудного и раннего детского возраста, в основном весной. Болезни, снижающие реактивность ребенка, такие, как корь, коклюш, способствуют возникновению туберкулезного менингита.

Клиническая картина. Течение нелеченного заболевания можно разделить на три периода: продромальный, менингеальный и паралитический, иначе — терминальный.

Продромальный период. В отличие от острых гнойных менингитов это заболевание *начинается постепенно*. Поведение до того подвижного, живого, любознательного ребенка изменяется, он становится усталым, хныкающим, раздраженным. На этом фоне температура повышается, появляется головная боль, рвота, отсутствие аппетита, запоры. Следует заметить, что эти общие симптомы отмечаются также при многих других заболеваниях, например при простом аденоидите, пиелите и т. д., однако опытный врач может заподозрить и воспаление мозговых оболочек. Тщательное исследование дает возможность уже в этот период выявить менингеальные симптомы. Оценка первичных симптомов может иметь решающее значение, ибо рано начатое лечение почти во всех случаях приводит к полному выздоровлению без осложнений. При малейшем подозрении следует произвести спинномозговую пункцию.

В следующей стадии — *период менингеального возбуждения* — наряду с усилением продромальных симптомов на передний план выдвигаются менингеальное возбуждение и симптомы повышенного внутричерепного давления. Часто больной попадает к врачу только в этой стадии, хотя тщательный сбор анамнестических данных показывает, что уже неделю ребенок «не такой, как обычно». Он жалуется на головную боль, отмечается рвота, плач, вскрикивания, температура субфебрильная или резко повышенная, ребенок сонлив, постоянно хочет лечь на бок, подтянув колени и сжавшись в клубок, живот втянут («челночный живот»). Пульс медленный, заметна гиперестезия, рефлексы усилены, отмечается дермографизм. Затылок напряженный, рефлексы Кернига и Брудзинского положительны. Могут появиться конвульсии, все более очевидны нарушения чувствительной сферы.

В *паралитический период* состояние больного ухудшается: ребенок теряет сознание, появляются приступы судорог, часто отмечается паралич глазных мышц: птоз, страбизм, анизокория; паралич лицевого нерва, парез конечностей. В терминальной стадии быстро нарастает кахексия, появляется децеребрационная ригидность, глубокая кома, дыхание типа Чейна—Стокса. Без лечения заболевание заканчивается летальным исходом через 3—6 недель.

Диагноз, за исключением описанных симптомов, основывается на характерных изменениях ликвора, данных рентгенологического исследова-

ния грудной клетки, туберкулиновой реакции и симптомах туберкулеза щитовидной железы. Отметим еще раз, что *люмбальную пункцию следует произвести при малейшем подозрении*. Ликвор выделяется под повышенным давлением, чистый или слегка измененный, число клеток изменяется от нескольких сотен до двух тысяч, в осадке преобладают одноядерные клетки. Характерен *низкий уровень сахара* (ниже 30 мг%, часто всего несколько мг%, по данным Steiner). Понижено также содержание хлора в ликворе, содержание белков повышено, реакции Панди и Вальтнера положительны. При стоянии из ликвора выделяется нежная фибриновая сеть, в которой лучше всего можно обнаружить микобактерии туберкулеза. Результативность бактериологического исследования зависит от терпеливости исследователя, ибо причина заболевания может быть обнаружена только после длительного поиска. Однако даже без обнаружения туберкулезных микобактерий, на основе клинической симптоматики и данных анализа ликвора следует немедленно начать лечение, так как в точности диагноза можно быть практически уверенным.

Положительная вначале *туберкулиновая реакция* при прогрессировании заболевания становится отрицательной. При рентгеновском исследовании легких в большинстве случаев можно обнаружить первичный комплекс. Большую помощь оказывает офтальмологическое исследование.

При *дифференциальном диагнозе* в большинстве случаев анализ ликвора позволяет легко исключить гнойный менингит, хотя трудности возникают при применении антибиотиков. От менингита как осложнения эпидемического паротита туберкулезный менингит отличается низким уровнем сахара, наличие микобактерий туберкулеза, клинические признаки туберкулеза или паротита. Ликвором, полученным при первой люмбальной пункции, целесообразно произвести прививку морской свинке; ее результаты подтверждают возможно спорный ранний диагноз.

Лечение. Комбинирование изониазида (фтивазида) и стрептомицина или терапия ПАСК и преднизолоном дает весьма эффективные результаты.

Доза изониазида — 15—20 мг/кг в сутки (отдельные авторы, в зависимости от реакции Герксгеймера, в течение 4—5 дней дают только 5 мг/кг). Терапия изониазидом должна проводиться без перерыва, по крайней мере в течение 10 месяцев. Через несколько месяцев дозу снижают до 10 мг/кг в сутки. Суточная доза стрептомицина — 30 мг/кг; больше 1 г стрептомицина в день не назначают даже старшим детям. В одной внутримышечной инъекции дается сразу двухдневная доза. Лечение стрептомицином не следует проводить более двух, максимально трех месяцев в связи с опасностью поражения вестибуло-кохлеарного нерва.

Применявшаяся ранее длительная интратекальная терапия в настоящее время оставлена. Однако, если ребенок поступил в тяжелом состоянии, отдельные авторы рекомендуют давать 10 мг изониазида в день интратекально, в течение одной-двух недель. Если через три месяца после начала лечения в ликворе все еще обнаруживаются патологические изменения, то наряду с использованием изониазида *вместо* стрептомицина можно назначить ПАСК, 200—300 мг/кг в сутки, внутрь.

Для предупреждения одного из осложнений менингита — арахноидальных спаек, а также спинального блока целесообразно вначале назначить преднизолон, особенно в тех случаях, когда уровень белка в ликворе высок и имеют место нарушения сознания, а также если лечение начато поздно. Курс лечения преднизолоном проводят по следующей схеме: первые 10 дней — 4×15 мг в сутки, далее 10 дней — 4×10 мг, наконец, в последние 10 дней — 4×5 мг в сутки, внутрь.

При лечении большое значение имеет тщательный уход, достаточное, богатое витаминами питание. Улучшение начинается обычно через две недели, температура ~~понижается~~, ребенок становится более живым, менее

сонливым. Состав ликвора значительно улучшается за 2—3 месяца, дольше всего отмечается повышенное содержание белка.

Прогноз зависит от возраста ребенка, но главным образом от того, *когда начато лечение.*

При раннем начале лечения можно надеяться на полное выздоровление без каких-либо последствий. Прогноз у ребенка, принятого в бессознательном состоянии, особенно при выраженных параличах, уже серьезнее. Среди необратимых последствий заболевания отмечают офтальмоплегии, изменения характера ребенка, отставание в умственном развитии, ожирение, преждевременное наступление половой зрелости, гирсуитизм.

Абактериальные, лимфоцитарные, «серозные» менингиты

Менингиты, вызванные лептоспирами. Менингит может быть вызван лептоспирами, обнаруживаемыми у различных животных, особенно у свиней («болезнь свинарей»). Заболевают дети более старшего возраста, купающиеся в заболоченных озерах, в основном в летние месяцы.

Клиническая картина. Менингит является частью общего заражения, развитие заболевания и динамика температурной кривой имеет поэтому двухфазный характер. Первая волна вызывается общей инфекцией организма. Начало менингита характеризуется повторным подъемом температуры, головной болью, рвотой, вялостью. Часто обнаруживаются симптомы общей инфекции: конъюнктивит, увеличенная печень; реакции Панди и Вальтнера положительны, содержание белков умеренно повышено, число клеток увеличено до нескольких сотен, в осадке преобладают лимфоциты, содержание сахара не снижено. В первую неделю культура лептоспир может быть выделена из крови и ликвора, позднее — положительна агглютинационная проба.

Течение болезни доброкачественное, несмотря на довольно острое начало. Рекомендуются терапия пенициллином и тетрациклином.

Вирусные менингиты. Менингиты, вызванные различными вирусами, в основном доброкачественны. Следует различать первичные и вторичные вирусные менингиты. В последнем случае менингит является только частью инфекционного заболевания либо сопровождается поражением других органов. При отдельных вирусных инфекциях на передний план выступают не только признаки менингита, но и энцефалита; эти тяжелые заболевания обсуждаются в следующей главе.

Доказать этиологию вирусного менингита нелегко, это требует прежде всего времени. В соответствующих оборудованных лабораториях можно произвести выращивание культуры вируса, поставить реакции нейтрализации и связывания комплемента. На практике в большинстве случаев следует удовлетвориться вероятным диагнозом, поставленным на основе клинических симптомов и исследования ликвора.

Лимфоцитарный хориоменингит. Заражение происходит при потреблении продуктов, в которых находятся инфицированные мышьиные экскременты. Возбудитель заболевания — вирус Армстронга. Иногда, особенно летом, могут возникнуть небольшие эпидемии.

Клиническая картина. После короткого «гриппозного» продромального периода и высокой температуры начинаются острые головные боли, наступает плохое общее самочувствие, сонливость, вялость; появляются менин-

геальные симптомы. Ликвор выделяется под большим давлением, содержание белка умеренно увеличено, число клеток поднимается до 1000—3000; вначале в осадке обнаруживаются нейтрофильные лейкоциты, затем — почти исключительно лимфоциты. Содержание сахара нормальное. Заболевание доброкачественно, часто первая люмбальная пункция приносит облегчение, однако в отдельных случаях болезнь может затянуться на несколько недель.

Менингит, вызванный вирусами Коксаки и ЕСНО. Энтеровирусы могут стать причиной лимфоцитарного «серозного» менингита, напоминающего менингеальную форму полиомиелита. Эти инфекции встречаются в основном летом, возможны также эпидемии; эти вирусы вызывают различные заболевания с разнообразной симптоматикой, в том числе — менингиты. Менингит сопровождается высокой температурой, головной болью, рвотой, плохим общим самочувствием. Классические менингеальные признаки — напряженность, ригидность затылка, симптомы Кернига и Брудзинского. Ликвор чистый, пробы Панди и Вальтнера положительные, умеренно увеличено содержание белка; отмечается плеоцитоз, также умеренный. Вначале обнаруживаются нейтрофильные лейкоциты, через несколько дней на первый план резко выступают лимфоциты. Содержание сахара в ликворе нормально или слегка повышено; бактериологически ликвор стерилен. Течение заболевания почти всегда доброкачественное, но иногда возникают спонтанно исчезающие параличи, при этом от полиомиелита, вызванного вирусами ЕСНО и Коксаки, менингиты дифференцируются только с помощью вирусологического исследования.

Лечение симптоматическое.

Паротитный менингит. Примерно в трети всех случаев заражения эпидемическим паротитом формируется «серозный» менингит. При этом в части случаев воспаление слюнных желез не обнаруживается, только повышенная активность диастазы крови говорит о субклиническом вовлечении слюнных желез. Паротит обычно опережает или сопровождает менингит, однако иногда менингит может появиться спустя одну-две недели после выздоровления. Острота клинических проявлений весьма разнообразна, иногда на менингит указывает только головная боль. В выраженных случаях обнаруживаются классические менингеальные симптомы. Ликвор в большинстве случаев абсолютно чистый, иногда слегка изменен; число клеток может варьировать от нескольких сотен до нескольких тысяч. Вначале в осадке обнаруживают полинуклеарные клетки, затем доминируют лимфоциты. Уровень сахара в ликворе нормальный или слегка повышен, но никогда существенно не снижен.

Течение заболевания почти всегда доброкачественное, исключением являются редкие, сопровождающиеся парезами тяжелые менингоэнцефалиты, крайне редко заканчивающиеся летально. Типичное, но крайне редко встречающееся осложнение — глухота или нарушение равновесия вследствие поражения вестибуло-кохлеарного нерва.

Лечение симптоматическое.

Токсические «серозные» менингиты и менингиты, вызванные физическими поражениями. Солнечный удар, травма головы, простая люмбальная пункция, вдвухание воздуха, интратекальное введение лекарств и даже простая инъекция гипертонического раствора глюкозы или поваренной соли во внутренние полости мозга (согласно Varga) могут вызвать времен-

ное повышение числа клеток и количества белка в ликворе, а иногда — менингеальные симптомы. Тяжелая гипернатриемия может также сопровождаться кровоизлияниями в мозговые оболочки, увеличением числа клеток и содержания белка в ликворе.

Самые различные инфекционные заболевания могут начинаться менингизмом, симптомами, обусловленными повышенным давлением ликвора, и нередко острые инфекции сопровождаются частным проявлением злокачественного синдрома — *энцефалозом*.

Из болезней обмена веществ менингеальные симптомы могут вызвать уремия и диабет.

ЭНЦЕФАЛИТЫ

Энцефалит — не редкое заболевание в детском возрасте. В зависимости от этиологии можно выделить первичные и вторичные (или параинфекционные) энцефалиты. Возбудители заболевания весьма многообразны.

Клиническая картина. Общими клиническими характеристиками детских энцефалитов являются: резко выраженное двигательное беспокойство, повторные судороги, гиперкинезы, атаксия, вялость, нарушения сознания и поведения, церебральные очаговые симптомы, центральные параличи.

В ликворе обнаруживается умеренное повышение содержания белка и несколько увеличенное количество клеток, в основном — лимфоцитов. Значительное повышение содержания белка и клеток следует рассматривать как признак менингоэнцефалита. Уровень сахара и хлора нормальный или несколько повышен. ЭЭГ выявляет изменения электрической активности мозга.

Первичные энцефалиты

Встречаются в связи с *врожденным* токсоплазмозом и цитомегалией (см. стр. 146).

Острый передний энцефалит обсуждается в особом разделе.

Летаргический энцефалит Экономо, вызывавший массовые заболевания после окончания первой мировой войны, в настоящее время практически исчез. Эта болезнь характеризуется центральными параличами, появляющимися на фоне гиперпирексии, особенно параличом глазных мышц; сонливостью и осложнениями, часто — паркинсонизмом.

Более серьезное клиническое значение имеют энцефалиты, вызванные т. н. «**арбовирусами**» (от англ. *arthropod-borne* = выращенные членистоногими). Эти нейротропные вирусы, вызывающие энцефалит, переносятся клещами. Встречаются эпидемические вспышки болезни, которая клинически не отличима от других видов энцефалитов. Смертность при этом высока, нередко также тяжелые последствия заболевания.

О менингитах, вызванных вирусами Коксаки, ЕСНО и Армстронга, а также о паротитном менингите, при которых иногда энцефалит выходит на передний план, речь шла выше.

К этой же группе заболеваний принадлежит также **бешенство**. После инкубационного периода, длящегося несколько недель, болезнь начина-

ется высокой температурой, сокращениями мышц, гидрофобией, связанной с характерным спазмом глотательных мышц. Болезнь заканчивается смертью в течение недели.

Подострый прогрессирующий панэнцефалит (*подострый лейкоэнцефалит Ван-Богарта*). Это заболевание с трагическим исходом нередко встречается у детей школьного возраста. В Венгрии между 1955—1965 гг. было зарегистрировано 200 случаев (по данным Környey).

Клиническая картина. Заболевание начинается постепенным снижением умственных способностей, изменениями поведения. У живого и любознательного ребенка родители и учителя начинают отмечать невнимательность, рассеянность; иногда ребенок смеется без причин, подчас — очень печален, неподвижен, замкнут. Успеваемость в школе быстро ухудшается,



Рис. 195. ЭЭГ при подостром прогрессирующем панэнцефалите (болезни Ван-Богарта)

понимание затрудняется, содержание речи обедняется. Постепенно исчезает память, ребенок забывает письмо, чтение, счет. К обеднению психики быстро присоединяются *гиперкинезы*. Эти нарушения движений носят экстрапирамидальный характер: хореоформные, атетотические, бесцельные движения; весьма характерны миоклонус, нарушения тонуса, затем — судороги. Умственная деградация, прерываемая короткими ремиссиями, быстро прогрессирует. В заключительной фазе болезни наступает полная деменция, децеребрационная ригидность у ребенка, который за год до этого был живым и умным.

Диагноз. Специфических изменений ликвора нет. Число клеток и содержание белка несколько увеличено, пробы коллоидоустойчивости белков крови выявляют отклонения, повышен уровень гаммаглобулина. Важным признаком являются характерные изменения ЭЭГ (рис. 195). На рисунке можно видеть появляющиеся через 4—6—8 секунд и ритмически повторяющиеся высоковольтные крутые группы волн, за которыми следуют дельта- и тета-волны с частотой 3—4/сек.

Гистологически обнаруживается диффузный глиоз, относительно незначительная демиелинизация и хронические воспалительные изменения. Этот процесс наиболее выражен в белом веществе подкорковых образований, однако он затрагивает также таламус, кору и другие образования. В этиологии заболевания в последнее время большое значение придают коревому вирусу.

Лечения нет.

Прогноз. В большинстве случаев больные умирают в течение 1—2 лет, лишь изредка болезнь затягивается на более длительное время.

Острая мозжечковая атаксия. После гриппозной или иной инфекции, а иногда (и довольно часто) без видимой причины появляется атаксия, тремор, нистагм. Повышения температуры и других общих признаков инфекции нет. Возникает подозрение на опухоль, однако симптомы повышенного внутричерепного давления отсутствуют, глазное дно нормально, и болезнь не только не прогрессирует, но напротив, состояние больного медленно улучшается, и через несколько недель наступает выздоровление. В ликворе, за исключением очень незначительных изменений числа клеток и содержания белка, других отклонений нет. Этиология заболевания неизвестна, *лечение* симптоматическое, *прогноз* хороший.

Параинфекционные (вторичные) энцефалиты

Энцефалиты, возникающие как осложнение кори, ветряной оспы, краснухи, противооспенной вакцинации (поствакцинальные энцефалиты), довольно часты и имеют большое значение в связи с тяжестью течения.

Этиология этих тяжелых осложнений неясна. Так как присутствие вирусов непосредственно в мозговой ткани не доказано, то патогенез заболевания объясняется некоторым аутоиммунным, нейроаллергическим процессом.

Гистологически можно обнаружить периваскулярную инфильтрацию и разрушение миелиновых оболочек, лейкоэнцефалит. Однако, как подчеркивает Кёпфлеу в недавно опубликованном обзоре, ситуация не всегда столь проста. В отдельных случаях осложнений после инфекционных заболеваний, характеризующихся как энцефалит, обнаруживают не воспалительные, а аноксические и сосудистые изменения. Таким образом, можно выделить параинфекционные энцефалиты и энцефалопатии. Аноксическими можно считать церебральные осложнения коклюша, но аналогичные изменения могут быть выявлены также при других инфекционных заболеваниях. Мы полагаем, что в последнем случае аноксические и циркуляторные изменения представляют собою гистологический субстрат злокачественного синдрома (нейротоксико́за).

Коревой энцефалит. Частота заболевания среди всех заболевших корью составляет 1 : 1000. В большинстве случаев возникает через неделю после появления сыпи и сопровождается новым очень значительным подъемом температуры, судорогами, потерей сознания, параличом черепномозговых нервов. Прогноз серьезный, смертность достигает 15%; более чем у половины выживших возникают необратимые последствия: слепота, нарушения речи, отставание в умственном развитии, параличи.

Ветряночный энцефалит встречается реже и имеет более благоприятный исход, нежели коревой энцефалит. В большинстве случаев отмечается через неделю после появления сыпи, однако может встречаться раньше или позже этого срока.

Краснушный энцефалит. Редкое осложнение краснухи; последствия очень редки, хотя иногда может закончиться летальным исходом.

Поствакцинальный энцефалит. Это осложнение возникает обычно на второй неделе после вакцинации; встречается только после первой прививки, после повторных прививок энцефалит практически не встречается. Его частота оценивается в 0,05—0,1 на тысячу вакцинированных в первые два года жизни; у привитых позднее энцефалит встречается значительно чаще. Поствакцинальный энцефалит характеризуется высокой температурой, нарушениями сознания, судорогами, параличами. В ликворе отмечают умеренное увеличение количества клеток и белка. *Прогноз* очень серьезный, смертность высока, последствия весьма часты; полное выздоровление отмечается только у трети больных.

Как было отмечено выше, после *паратифной* инфекции встречается лимфоцитарный менингит, проходящий обычно бесследно. Энцефалит наблюдается весьма редко, а летальный исход является исключением. Типичное осложнение — поражение VIII пары черепномозговых нервов, однако и оно встречается очень редко.

Лечение постинфекционных энцефалитов неудовлетворительно. Эффективность антибиотиков сомнительна, более надежным представляется действие преднизолона. Лечение судорог, а также возможных последствий внимание уделено в других главах книги.

ОСТРЫЙ ПЕРЕДНИЙ ПОЛИОМИЕЛИТ

(ЭПИДЕМИЧЕСКИЙ ДЕТСКИЙ ПАРАЛИЧ, БОЛЕЗЬ ГЕЙНЕ—МЕДИНА)

Сущность болезни состоит в поражении моторных нейронов спинного мозга и ствола и в последующем вялом параличе периферических мышц. Еще в недавнем прошлом это вирусное заболевание распространялось в виде ужасающих эпидемий, смертность была высока и весьма частыми были стойкие параличи. В настоящее время, после введения прививки по Сэйбину полиомиелит в Венгрии практически больше не встречается и сохраняет почти исключительно историко-медицинское значение.

Этиология, эпидемиология, иммунитет. Возбудитель заболевания — энтеровирус — размножается в кишечном тракте, в течение нескольких недель его присутствие можно обнаружить в кале, носоглотке, тканях нервной системы. Как и при других кишечных инфекциях заражение происходит пероральным путем, источником инфекции являются испражнения больного. Встречается также капельный путь передачи.

Известно три типа вируса. Иммунитет строго типоспецифичен, то есть иммунитет к одному из типов не предохраняет от заболевания другими типами. Поэтому, хотя и редко, но встречаются повторные заболевания; ребенка необходимо вакцинировать три раза — соответственно трем типам (I, II, III).

Размножающийся в кишечном тракте вирус создает не только гуморальный, но также местный иммунитет кишечника, поэтому в кишечном тракте переболевших вирус не размножается. В распространении заболевания главную роль играют свежесинфицированные больные или выздоравливающие, в основном дети. С инфицирующим агентом встречаются все, и тем раньше, чем скромнее гигиенические условия жизни ребенка. Именно поэтому во всем мире полиомиелит — это скорее детское заболевание. Заболе-

вания у взрослых отмечаются только в развитых в гигиеническом отношении странах. Поскольку почти все взрослые обладают иммунитетом, то подавляющее большинство новорожденных приобретает пассивный плацентарный иммунитет. Так как контакт с инфекцией или иммунитет являются всеобщими, а частота явных заболеваний незначительна, то есть индекс манифестации низкий, то, очевидно, абсолютное большинство инфекций протекает «беззвучно», субклинически.

Для формирования параличей кроме присутствия инфекционного агента необходимы также определенные *предрасполагающие* факторы. Среди них известны: охлаждение, слишком длительное купание в холодной воде, перенапряжение. Тонзиллэктомия особенно располагает к бульбарной форме болезни Гейне — Медина. Высшая точка эпидемий приходится на конец лета.

Клиническая картина. *Латентный период* заболевания — одна-две недели. Заражение, как мы уже отметили, у абсолютного большинства детей проходит без развития клинических признаков. Чаще встречаются abortивные непаралитические формы и сравнительно редко — паралитические.

Abortивная, непаралитическая форма. Заболевание протекает в виде легкого «серозного» менингита. Начинается внезапно, высокой температурой, головной болью, плохим общим самочувствием, гриппозными симптомами, иногда — рвотой и легким поносом. Отмечается гиперестезия, некоторая напряженность затылка, менингеальные симптомы. Ликвор совершенно чистый, плеоцитоз и повышение содержания белка умеренны, содержание сахара нормально или слегка повышено. Болезнь проходит бесследно через несколько дней.

Паралитические формы. Легкие случаи аналогичны непаралитическим формам, но через несколько дней после начала заболевания можно обнаружить парез отдельных мышц и выпадение рефлексов.

Согласно локализации типичные случаи можно разделить на *спинальные* и *бульбопонтинные* формы.

Спинальный тип. Болезнь начинается остро, высокой температурой, головной болью, иногда — болями в горле. После начальных симптомов часто температура падает, а затем снова повышается (двухфазное течение, или лихорадка верблюжьего типа). Во время нового подъема температуры или, если интервала не было, то в первичный лихорадочный период появляются менингеальные симптомы: головная боль, гиперестезия, напряженность затылка, симптом треножника, симптомы Кернига и Брудзинского, сонливость, запоры. Заболевание может этим закончиться, но нередко через два-три дня после снижения температуры совершенно неожиданно появляются параличи, часто при утреннем пробуждении. Параличи вялые, не симметричны и потерей чувствительности не сопровождаются, рефлексы вначале могут быть усилены, а затем исчезают. Наиболее часто поражаются группы мышц одной или обеих нижних конечностей: малоберцовых, большеберцовых, четырехглавой; на руках довольно часто изолированно от других парализуется дельтовидная мышца. Могут быть парализованы также мышцы живота, спины, шеи; иногда — изолированно — лицевой нерв. Распространенность параличей варьирует: может быть поражена только одна мышца, но не редки также множественные параличи.

Бульбопонтинная форма очень тяжелая и опасная для жизни. Может быть одно- и двухсторонней; поражаются лицевой нерв, нервы, иннервирующие глазные мышцы, мягкое небо; отмечаются нарушения глотания и речи. Парализуется диафрагма и иногда межреберные мышцы. В подобных случаях крайне опасна асфиксия и аспирационная пневмония. Особой и очень опасной формой является восходящий паралич Ландри: паралич распространяется с нижних конечностей вверх, охватывая верхние конечности, шею, диафрагму и дыхательные мышцы.

Течение. Через пять-шесть дней после начала болезни новые параличи больше не появляются, напротив, в большинстве случаев в последующие недели отмечают последовательное улучшение. Степень восстановления предсказать невозможно, это показывает время; отметим, что улучшение может продолжаться длительное время, до одного, а возможно, двух лет. Надежда на улучшение меньше, если в первые недели исчезает возбудимость и раздражимость мышц. Примерно через шесть недель начинается дистрофия затронутых мышц, уменьшается окружность конечности, ухудшается кровообращение в ней; конечность становится холодной и цианотичной. В связи с тягой здоровых мышц появляются различные деформации, а вследствие слабости, вялости мышц возникают подвывихи.

Диагноз. Изменения в ликворе можно обнаружить уже в препаралитический период и в апаралитических случаях. Ликвор чистый, выделяется под повышенным давлением, реакция Панди слегка положительна, число клеток умеренно увеличено, не превышает нескольких сотен. Вначале в осадке обнаруживаются сегментоядерные клетки, позднее — в основном лимфоциты. Уровень сахара нормальный или слегка повышен.

Дифференциальный диагноз необходим во всех случаях, в том числе и протекающих без параличей. При этом дифференцировать заболевание следует от негнойных менингитов. От туберкулезного менингита его отличает содержание сахара в ликворе; апаралитические формы можно отличить от вирусных менингитов, только доказав присутствие вируса, что, к сожалению, довольно сложно. При полирадикулите уровень белка в ликворе постепенно повышается, обнаруживаются нарушения чувствительности, носящие симметричный характер. Если полиомиелитический паралич имеет затяжной характер, его необходимо дифференцировать от внутричерепной родовой травмы. Ориентиром при этом служит анамнез, время появления параличей.

Прогноз. Смертность при полиомиелите колеблется от 5 до 10%; непосредственной причиной смерти является асфиксия или аспирационная пневмония. Большая часть парализованных детей практически выздоравливает, примерно у четверти больных параличи сохраняются, но они обычно менее распространены, чем вначале.

Лечение. Специфической терапии нет. Вначале важно обеспечить полный покой, каждое движение может быть вредным. Контроль за развитием пассивных и активных движений после окончания острого периода лучше всего доверить врачам специализированных медицинских учреждений. При дыхательном параличе применяются различные типы респираторов. К сожалению, часть выживших оказывается прикованной к респиратору в течение всей жизни. Важно избегать аспирации.

Профилактика. Результаты защитных прививок весьма ощутимы (см. стр. 19). Вместо вакцинации убитой культурой вируса по Солку, что

также является эффективной прививкой, в большинстве стран в настоящее время применяют вакцинацию по Сэйбину. Вакцинация проста и дешева, ею может быть охвачена вся детская популяция. Другим и в то же время наибольшим преимуществом этой вакцины является то, что она создает не только гуморальный, но и энтеральный иммунитет. Прививка живым вирусом подобна энтеральному заражению дикими вирусами, поэтому дикие вирусы не могут размножаться в кишечном тракте вакцинированного и в конечном итоге могут быть вообще вытеснены из популяции.

ДЕТСКИЙ ЦЕРЕБРАЛЬНЫЙ ПАРАЛИЧ

Детский церебральный паралич — раннее, конечное, не прогрессирующее повреждение незрелого головного мозга, которое клинически выражается в виде спастических параличей, ригидности, возможной гипотонии, атетоза, эпилептических судорог и, в большинстве случаев, умственной отсталости. Причины раннего поражения различны, симптоматика и тяжесть заболевания также разнообразна. Церебральный паралич — частое заболевание, число больных оценивается в 3—4 на тысячу всех детей. Он является причиной семейных трагедий и представляет собою трудную общественную проблему.

Этиология. Среди причинных факторов на первом месте стоит недоношенность. Среди пренатальных причин наибольшее значение имеют грубые дефекты развития головного мозга, врожденные аномалии обмена веществ и фетопатии — инфекционные заболевания плода. Среди пеританальных поражающих факторов следует отметить гипоксию, кровоизлияния в мозг, ядерную желтуху, гипогликемию; среди постнатальных — перенесенные в первые 2—3 года жизни менингиты, энцефалиты, эмболии.

Анатомические изменения. Соответственно различной этиологии анатомические изменения также весьма разнообразны. Встречаются грубые, тяжелые нарушения, такие, как микроцефалия, порэнцефалия, внутренняя гидроцефалия, атрофия коры, разрастание глии; вторично могут поражаться пирамидные пути.

Клиническая картина. Более половины всех случаев характеризуется нарушением двигательных функций, сопровождающимся умственной отсталостью различной степени. Однако встречаются также такие случаи, когда за исключением нарушений слуха или дизартрической речи других проявлений умственной отсталости нет.

Наиболее частыми являются следующие типы параличей:

Спастическая гемиплегия у детей. При этом типе в большинстве случаев верхние конечности поражены сильнее нижних, эпилепсия чаще, а умственная отсталость реже, нежели при диплегии. Предплечье и кисть фиксируются в разных положениях; кроме постоянной спастичности обнаруживаются интенционные спазмы. Поврежденная рука или кисть неспособны совершать тонкие движения. Паретические конечности отстают в росте. Затронутость нижней конечности может быть различной степени; усилены рефлексy; из-за контрактур нога может быть вывернута или согнута. Кроме того, центральный паралич затрагивает лицевой и подъязычный нервы.

Спастическая диплегия у детей (болезнь Литтла). Парализованы могут быть две нижние конечности (параплегия) или все четыре конечности (тетраплегия), но при последней форме нижние конечности более спастичны. При осмотре наиболее характерные изменения обнаруживаются в том случае, если мы поставим ребенка на ножки: вследствие спазма аддукторов бедра колени сжаты, ноги перекрещены, ребенок стоит на носках. В более благоприятных, легких случаях у детей, которые могут научиться ходить, бросается в глаза походка на носках пальцев, их движения размашисты, медленны, они легко устают. Отчетливо отмечается ригидность, напряженность движений, особенно при активном или пассивном движении, в связи с чем не всегда можно обнаружить усиление рефлексов. Нередко обнаруживается страбизм. Речь, если только она вообще развивается, часто дизартрична, умственная отсталость может доходить до идиотии (рис. 196).

В очень тяжелых случаях ригидность и парализованность может достигнуть такой степени, что ребенка нельзя даже посадить, а спастичность мышц спины может стать причиной опистотонуса.

Двусторонний атетоз. В происхождении заболевания ведущую роль играет билирубиновая энцефалопатия — ядерная желтуха, которая может развиваться при несовместимости по Rh или другому фактору, а также при затяжной, тяжелой желтухе недоношенных. Заболевание характеризуется атетическим гиперкинезом, двигательными синергиями, особенно вращательными движениями, своеобразным положением тела и гримасами. Нарушения глотания и речи, спастичность нижних конечностей также нередки. Двигательные расстройства усиливаются под влиянием эмоций и попыток целенаправленных движений.

Заболевание далеко не всегда сопровождается умственной отсталостью; часто встречающаяся глухота принимается за проявление отставания в умственном развитии.

Атонико-астатический синдром. Для этого синдрома характерны значительное отставание в статическом и двигательном развитии, а также общая мышечная гипотония. Ребенок не в состоянии сидеть, стоять, более того — поднять голову; при попытке поставить ребенка на ноги он падает. Суставы могут быть крайне разболтаны. Несмотря на эти нарушения, рефлексы могут быть вызваны, электрическая возбудимость мышц нормальная. Часто отмечается отставание в умственном развитии.

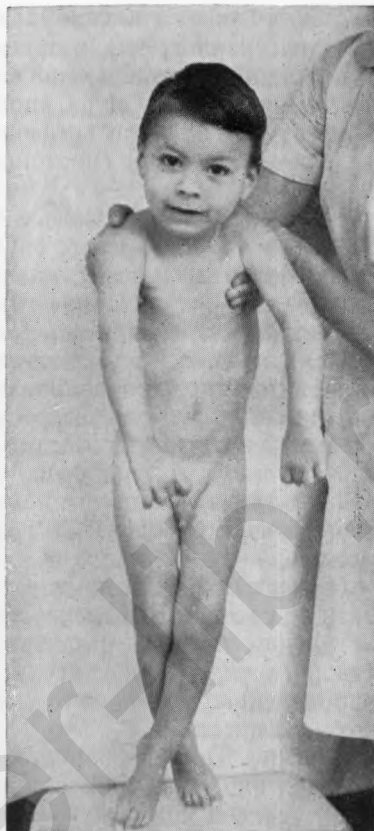


Рис. 196. Болезнь Литтла
Ребенок стоит на носках, ноги перекрещены

Мозжечковая атаксия. Наиболее отчетливыми изменениями являются атактическая походка, интенционный тремор, нистагм и гипотония скелетных мышц. Нижние конечности могут быть ригидны.

Описанные выше типы, вполне естественно, нельзя строго разграничить друг от друга; часто встречаются промежуточные и смешанные формы; вслед за начальной гипотонией позднее развивается атетоз или ригидность.

Диагноз. Ранний диагноз можно поставить в первые недели жизни только в очень тяжелых случаях. Положительный рефлекс Моро после второго-третьего месяца жизни должен вызвать подозрение. Рефлекс Ландау, то есть выпрямление головы, опистотонус позвоночника и разгибание нижних конечностей ребенка, положенного на живот и приподнимаемого на ладонях, часто отсутствует у детей с повреждениями мозга. Быстро становится выраженным спазм аддукторов и запаздывание или отсутствие статических функций: держания головы, сидения, стояния и ходьбы. Отстает умственное развитие, ребенок не следит за двигающимся перед ним предметом, окружающая среда его не интересует, ничто не привлекает его внимания. Во втором полугодии жизни обнаруживается столь характерный перекрест ног при попытке поставить ребенка на ноги и атетотические движения.

Непосредственную причину нарушения в большинстве случаев установить не удается. Выяснение анамнестических данных о пре-, пери- и постнатальном периоде развития (необходимость оживления после родов, судороги, ядерная желтуха) может дать обследованию определенное направление. Кроме того, необходимо выявлять возможные аномалии обмена веществ.

Лечение. При большинстве форм церебральных параличей наступает определенное спонтанное улучшение состояния. Эта тенденция может быть усилена комплексным терпеливым лечением, проводимым на должном профессиональном уровне по возможности до годовалого возраста.

Лечение симптоматическое, однако оно должно быть достаточно разносторонним: необходимо бороться против спастичности, развивать движения, речь, слух, мышление ребенка. Многосторонность задач требует взаимодействия различных специалистов: физиотерапевта, ортопеда, логопеда, отоларинголога, дефектолога. Педиатр берет на себя руководство, координацию восстановительной терапии. Эффективное лечение или, по крайней мере, его начало возможно только при участии ряда специалистов в условиях соответственно оснащенных заведений. Прекрасные учреждения для восстановительной терапии функционируют в ряде стран, в том числе в Венгрии, однако число коек в них — как и в других странах — значительно отстает от числа нуждающихся в лечении. Лечение необходимо проводить в течение ряда лет. Хороших результатов можно добиться также в том случае, когда мать ребенка знакомится с основами терапии в соответствующем медицинском учреждении.

Другим трудным вопросом является школьное обучение не отстающих в умственном развитии детей с двигательными расстройствами. Наряду с лечебной физкультурой используется медикаментозное лечение, направленное на устранение спастического состояния мускулатуры. Применяют мидетон (до 6 лет 5 мг/кг в сутки). Возможную эпилепсию лечат согласно общепринятым принципам.

Прогноз. В большинстве случаев можно ожидать улучшения, однако степень улучшения заранее предсказать нельзя. Прогноз хуже при атетотических и гипотонических формах и неблагоприятен при тяжелом отставании в умственном развитии.

УМСТВЕННАЯ ОТСТАЛОСТЬ (ОЛИГОФРЕНИЯ, СЛАБОУМИЕ)

Под слабоумием понимается значительное отставание от среднего для данного возраста уровня умственного развития и адаптивного поведения. Умственный дефект может быть врожденным или приобретенным на ранней стадии развития; причины дефектов весьма разнообразны. Олигофрения представляет не только личную и семейную трагедию, но и тяжелую социальную проблему в связи с частотой встречаемости: примерно у 3% новорожденных можно ожидать отставания в умственном развитии, характеризуемого как слабоумие.

Этиология. Наши знания об этиологии олигофрении в связи с достижениями в области изучения хромосомных аномалий и молекулярных болезней значительно расширились. Более ста болезней и вредных факторов, ведущих к слабоумию, обобщены в следующие большие группы (таблица 58).

Таблица 58

Причины умственной отсталости

I. Генетические причины

- а) грубые хромосомные aberrации
- б) мутации генов (энзимопатии и т. п.)

II. Вредные влияния среды

- а) пренатальные
- б) перинатальные
- в) постнатальные

Среди хромосомных аномалий, вызывающих олигофрению, наиболее частой является болезнь Дауна, однако встречаются также более редкие формы, где в основе олигофрении лежит хромосомная aberrация. Аномалии половых хромосом при синдромах Клинефельтера и Тёрнера также сопровождаются умеренным слабоумием.

Среди энзимопатий, связанных с мутацией *одного гена*, на первом месте следует упомянуть фенилпировиноградную олигофрению (фенилкетонурию), однако целый ряд более редких энзимопатий (например, болезнь кленового сиропа, болезнь Гартнупа, тирозиноз, болезнь Вильсона, галактоземия, гарголизм, болезнь Тея — Сакса, спорадический крётинизм) также протекают с умственной отсталостью.

Генетические факторы могут быть прослежены у умственно отсталых детей, родители которых также слабоумны, но без установленной причины.

Среди причин, ведущих к приобретенной олигофрении, в пренатальный период выделяют краснуху, токсоплазмоз и другие внутриутробные инфекции. Среди интранатальных факторов ведущее место принадлежит внутри-

утробной асфиксии, а также ацидозу, гипоксии и кровоизлияниям в мозг. Ядерная желтуха, симптоматическая гипогликемия, менингит и энцефалит наиболее часты среди причин постнатальной олигофрении.

Выяснить причину целого ряда пренатальных заболеваний не удастся. Это особенно относится к таким грубым порокам развития, как порэнцефалия, микроцефалия, анэнцефалия и значительная часть случаев гидроцефалии.

Патология. Отставание в умственном развитии, степень которого можно измерить с помощью специального коэффициента IQ (intelligence quotient, коэффициент умственного развития), можно разделить на следующие виды:

Дебильность. Коэффициент умственного развития при этом равен 0,50—0,70. Двигательные функции и речь развиваются с опозданием, учеба в школе связана с трудностями, часть детей попадает во вспомогательные школы и другие дефектологические заведения. Под руководством способны к несложной деятельности.

Имбецильность (олигофрения). Коэффициент умственного развития равен 0,20 - 0,50. Дефектологическое обучение приносит определенный результат, дети могут научиться выполнять простые задания. К самостоятельной жизни не способны.

Идиотия. Коэффициент умственного развития ниже 0,20. Могут овладеть зачатками речи, но не обучаемы; питаются, выполнять гигиенические процедуры и одеваться могут только под строгим контролем.

Абсолютное большинство умственно отсталых является дебилами — до 85%, имбецилов значительно меньше — около 3%. Индивиды, коэффициент умственного развития которых находится между 0,70 и 0,90 и число которых оценивается в одну пятую от всей популяции, олигофреними не считаются. Однако их значительная часть не справляется со школьными заданиями и не может овладеть специальностями, требующими определенных умственных способностей.

Диагноз. В диагностике основными задачами являются: 1. как можно более раннее распознавание отставания, 2. определение тяжести состояния, 3. выяснение возможной причины.

Постановка диагноза умственной отсталости является задачей, связанной с большой ответственностью врача: это приносит несчастье в жизнь семьи и часто требует ее перестройки. В отдельных случаях, например при кретинизме, когда ранний диагноз определяет прогноз, как правило, отставание можно обнаружить только на основе длительного наблюдения. Подозрение на олигофрению возникает при значительном отставании от нормального психомоторного развития (см. стр. 44). В большинстве случаев запоздание обнаруживается во всех сферах психомоторного развития. Отсталые дети позднее начинают интересоваться средой, позднее сидят, стоят, ходят; позднее начинают тянуться к предметам, запаздывает понимание слов и речь. То, что доступно младшим детям, ребенок-олигофрен не в состоянии сделать даже в более старшем возрасте, внимание не может быть устойчивым. Неправильное понимание слов, неправильное узнавание предметов и т. д. может быть также результатом дефекта слуха или зрения. С другой стороны, есть умственно нормально развивающиеся дети, которые в связи с дефектами зрения или слуха напоминают умственно отсталых.

Очень важно наблюдение за поведением ребенка: часть отстающих детей крайне пассивна, одни из них слишком спокойны, другие, наоборот, эретические, возбужденные, бессмысленно активные. При постановке диагноза помогают различные специфические соматические характеристики, например при болезни Дауна и кретинизме. Важные сведения может дать изучение наследственности, а также тщательный анамнез родов и постнатального периода.

Для определения коэффициента умственного развития используются простые *тесты*, однако их применение требует особых знаний и опыта, поэтому необходима помощь специалиста-психолога. Результат исследования показывает, какому возрасту соответствует умственное развитие пациента (умственный возраст). Если показатель умственного возраста разделить на хронологический возраст (в годах), то мы получим IQ. Кроме того, для постановки диагноза необходимо тщательное офтальмологическое, аудиологическое и неврологическое исследование.

Причинный диагноз удается поставить только в некоторой части случаев, это весьма трудоемкая и сложная задача. Только с помощью большого диапазона лабораторной техники можно повысить точность диагноза. Может потребоваться анализ хромосом, обнаружение аминокислотурии, детальное исследование обмена белков, жиров и углеводов, а также функций эндокринной системы. Этим вопросам уже было уделено внимание в соответствующих главах книги.

Лечение. Причинная (целевая) терапия возможна только при некоторых формах отставания, как кретинизм, фенилпировиноградная олигофрения, при редких аминокислотуриях и галактоземии. При наличии конвульсий определенных результатов можно добиться с помощью противосудорожной терапии. Возбужденным детям могут быть назначены транквилизаторы.

Наиболее трудным моментом лечения является осознание родителями положения детей. Печальная обязанность врача объяснить родителям это положение требует чуткости и терпения. Трудным вопросом является посещение школы. Соответствующие специалисты определяют, до какой степени это возможно. В дефектологических учреждениях удается добиться хороших результатов. При тяжелом дефекте встает вопрос о воспитании в специализированной клинике. Это зависит от домашних условий, но воспитание в клинике кажется предпочтительным, так как более вероятно, что при специальном воспитании ребенок обучится определенным навыкам гигиены и самостоятельности. Даже небольшой прогресс в этой области значительно облегчает повседневную жизнь больного и его близких.

Профилактика. При отдельных формах олигофрении профилактика может быть весьма эффективной. К значительным медицинским достижениям последнего десятилетия относится разработка методов защиты от возможных родовых травм, раннее распознавание и лечение гипогликемии, гипоксии, тяжелой желтухи, фенилкетонурии, галактоземии и кретинизма; выделение детей,отягощенных энзимопатиями. Эффективность лечения олигофрении глутаминовой кислотой является сомнительной. При наследственных заболеваниях добрая и генетическая консультация может способствовать снижению числа носителей генных мутаций.

БОЛЕЗНЬ ДАУНА

Эта наиболее частая форма имбецильности протекает со столь характерными внешними признаками, что может быть легко распознана уже в период новорожденности. Типично лицо больного: глазные щели узкие, косые, широко расставлены. У внутреннего угла глаза вертикально проходит серповидная складка. Характерен седлообразный вздернутый нос, острый, часто покрытый бороздами язык, который почти не помещается во рту; щеки красные, череп короткий, волосы редкие (рис. 197).

Дети отстают в росте, кожа их тонкая, суставы крайне разболтаны, мускулатура гипотонична. Характерна кисть руки: мизинец очень короткий, согнут в направлении безымянного пальца (клиндактилия), поперечная борозда проходит через всю ладонь («обезьянья борозда»; рис. 198).



Рис. 197. Болезнь Дауна

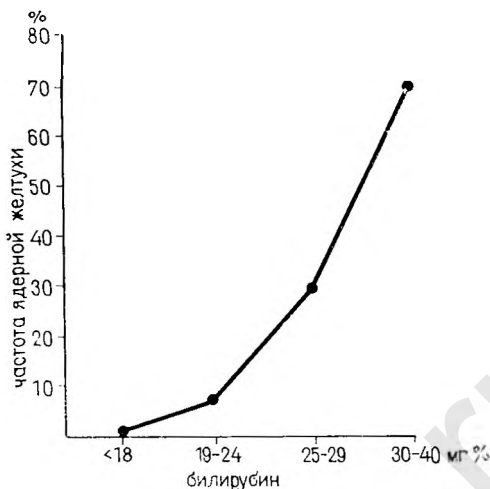


Рис. 198. «Обезьянья борозда» и клинодактилия при болезни Дауна

Часты различные дефекты развития, особенно — пороки сердца. Степень умственной отсталости в большинстве случаев соответствует имбецильности. Ребенок с болезнью Дауна доброжелателен, обычно у него хорошее настроение, очень живая мимика. Отмечается снижение устойчивости по отношению к различным заболеваниям, дети особенно подвержены тяжелым инфекциям дыхательных путей. Довольно значительное число больных умирает до достижения зрелого возраста.

Этиология заболевания выяснена: в 21-ой паре хромосом имеется трисомия, то есть у детей с болезнью Дауна имеется дополнительная 47-ая хромосома (см. рис. 7). При делении яйцеклетки одна из гамет получает три 21-ые хромосомы, то есть вследствие нерасхождения при оплодотворении клетка получает не две, а три 21-ые хромосомы. Возможность развития болезни Дауна находится в причинной связи с возрастом матери: вероятность рождения больного ребенка при возрасте матери свыше сорока лет в 20—30 раз выше, нежели в возрасте 20—25 лет (рис. 199). Однако при этом важно помнить, что болезнь Дауна, возникающая при нерасхождении хромосом, носит спорадический, а не наследственный

Рис. 199. Связь между возрастом матери и частотой возникновения болезни Дауна
(По данным Carter и McCarthy)



характер, и поэтому если женщина родила больного ребенка, то вероятность рождения второго больного ребенка при последующей беременности не выше, чем для любой другой матери аналогичного с ней возраста.

Однако известна более редкая форма болезни Дауна, представляющая собой наследуемую аномалию. Она встречается приблизительно в 5% всех случаев болезни Дауна и не зависит от возраста матери. При этом, хотя в кариотипе больных обнаруживается только 46 хромосом, но одна 21-ая хромосома транслоцирована на 15-ую хромосому. Влияние подобной транслокации одной 21-ой хромосомы аналогично влиянию трисомии. Так как при этом кариотипе мать является носителем аномалии, вероятность рождения следующего ребенка с болезнью Дауна велика. Таким образом, с точки зрения профилактики важно определение кариотипа больного ребенка и его родителей и соответствующая консультация.

Специфического лечения нет. Отдельные авторы предлагают глутаминовую кислоту и тиреоидные препараты, однако результаты не убедительны. Дефектологические мероприятия с этими доброжелательно настроенными и способными кооперировать детьми часто довольно успешны. Некоторые больные способны (конечно, под контролем) даже работать, например, в саду.

ЗАБОЛЕВАНИЯ ПЕРИФЕРИЧЕСКИХ НЕВРОНОВ

Полирадикулит, полиневрит (синдром Гийена—Барре). Этиология не выяснена, отдельные авторы считают его нейроаллергическим заболеванием. Иногда ему предшествует инфекция верхних дыхательных путей, в других случаях непосредственных предшественников нет.

Начинается медленно, исподволь, без повышения температуры, мышечной слабостью. Постепенно возникают вялые параличи мышц, сопровождающиеся выпадением рефлексов, парестезиями и гиперестезиями. Параличи в основном симметричны, на нижних конечностях более выражены, распространяются снизу вверх; иногда встречается двухсторонний лицевой паралич. В исключительно редких случаях восходящий паралич типа Ландри, ведущий к параличу дыхательной мускулатуры, может быть опасным для жизни.

Болезнь почти всегда имеет доброкачественный характер, через несколько недель или месяцев проходит. В ликворе количество клеток нормально или слегка увели-

чено, кроме того обнаруживается высокое и постепенно возрастающее содержание белка. Постепенное начало, симметричные моторные и сенсорные симптомы, прогрессирующее заболевание, а также данные исследования ликвора позволяют дифференцировать полиоэнцефалит от острого полиомиелита.

Полагают, что может быть эффективным применение кортикостероидов.

Паралич лицевого нерва. Встречается в связи с врожденной внутричерепной травмой или дефектом развития. В детском возрасте лицевой паралич может быть связан с ревматизмом или охлаждением, скорее с гнойным воспалением среднего уха, менингоэнцефалитом, болезнью Гейне—Медина или опухолью мозга. Наряду с лечением основного заболевания полезна электротерапия. При идиопатических, холодовых формах часто успешна кортикостероидная терапия.

Прогрессирующая спинальная мышечная атрофия (болезнь Верднига—Гоффмана). Заболевание проявляется в грудном возрасте, отличается прогрессирующим течением, наследуется по аутосомно-рецессивному типу; характеризуется общей мышечной гипотонией и вялыми параличами. В основе лежит прогрессирующая дегенерация передних рогов спинного мозга. Первым обращающим на себя внимание признаком является вялость нижних конечностей, бедность движений: ребенок не «брыкается», его ноги вывернуты кнаружи, лежат вяло, абсолютно отсутствует мышечный тонус. Вялость, снижение силы мышц, параличи быстро распространяются снизу вверх на мышцы живота, спины, шеи, верхних конечностей, лица и позднее на межреберные мышцы. В выраженных случаях ребенок неподвижно лежит на кровати, лицевая мимика бедна, ноги вывернуты кнаружи, руки повисшие, дыхание диафрагмальное, размеры живота увеличены. Ребенок не может поднять голову, не сидит. Если попробовать поставить его на ноги, он «складывается», как перочинный нож. Рефлексы вызвать не удается. Чувствительная сфера не изменена, болей нет, умственное развитие нормально. Атрофия мышц маскируется отложением жира. На языке можно заметить денервационные подергивания.

Процесс денервации отражается на электромиограмме, исследование выявляет снижение возбудимости, в дальнейшем обнаруживается полное выпадение и исчезновение реакции; в ликворе изменений нет.

Заболевание смертельно. Больные умирают в связи с тяжелыми инфекциями дыхательных путей или — относительно поздно — от паралича диафрагмы. Течение заболевания не превышает одного-двух лет. *Терапия* симптоматическая.

Особой формой спинальной мышечной атрофии является **врожденная миатония (болезнь Опленгейма)**. Симптоматика аналогична той, которая описана при болезни Верднига—Гоффмана. Отдельные авторы разделяют их на том основании, что при миатонии не удается проследить наследственный характер заболевания, его считают не прогрессирующим, а законченным, закрытым состоянием. Часть авторов подвергает сомнению выделение этого заболевания как самостоятельного.

Диагноз. При распознавании спинальной прогрессирующей мышечной атрофии и врожденной миатонии следует помнить о целом ряде заболеваний, протекающих с очевидной мышечной гипотонией и вялыми параличами: локальные формы мышечных гликогенозов, последствия полиомиелита, полирадикулит, атоническо-астатический тип церебрального паралича и т. д.

ПРОГРЕССИРУЮЩАЯ МЫШЕЧНАЯ ДИСТРОФИЯ

Это хроническое дегенеративное наследственное заболевание характеризуется возрастающей слабостью поперечнополосатых мышц. Снижение тонуса и силы мышц является не следствием повреждения нервной системы, а пока еще не выясненным нарушением обмена веществ в мышцах.

Гистологически определяется наличие фрагментированных и вакуолизованных мышечных фибрилл различного размера. Погибшие фибриллы замещаются жировой тканью.

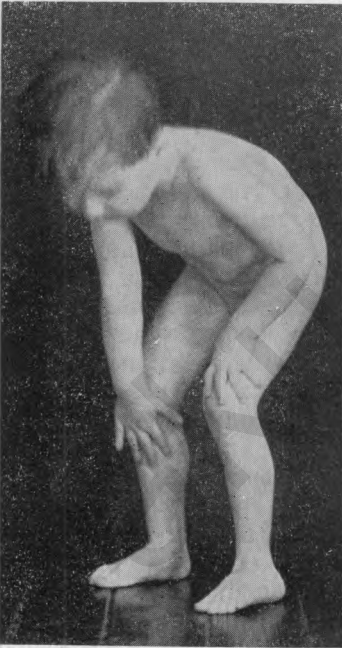
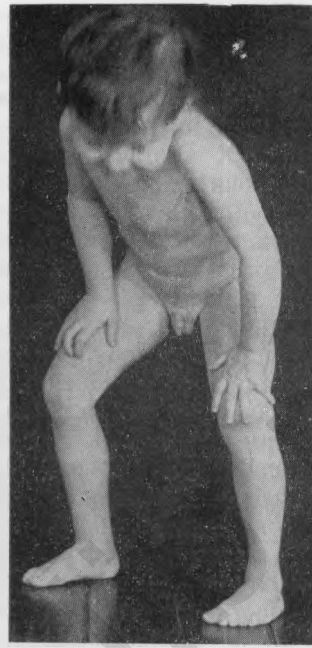


Рис. 200. Прогрессирующая мышечная дистрофия
Если ребенок хочет встать из положения сидя, то вначале он становится на четвереньки, а затем, опираясь руками на колени, выпрямляется

Клиническая картина. Известно несколько типов заболевания. Различия между ними заключаются в типе наследования, локализации поражения и в прогнозе.

Тип Дюшена, или тазовый тип. Этот злокачественный тип является наиболее частым в детском возрасте. Наследование рецессивное, сцепление с X хромосомой встречается почти исключительно у мальчиков. Исключительно редкие случаи у девочек объясняют мозаицизмом. Первые жалобы появляются на втором-третьем году жизни. В это время родители начинают замечать возрастающую слабость ребенка, замедленное моторное развитие, неловкую походку. При быстрой ходьбе становится заметным усиленное совместное движение плечевых мышц. Ребенок не в состоянии ходить по лестнице; из сидячего положения встает с трудом. При вставании ребенок вначале характерно встает на четвереньки, затем руками опирается на колени. Если вблизи есть стул или стол, то ребенок опирается на него (рис. 200).

При осмотре бросаются в глаза лордоз, выступающий живот, псевдогипертрофия икроножной мышцы и «летающие», выступающие лопатки. При ходьбе ребенок не в состоянии ступить на пятки, ходит на носках. В последующие годы образуются сгибательные контрактуры в коленном, бедренном и локтевом суставах. В возрасте 10—12 лет ребенок более не в состоянии ходить. В этом возрасте могут появиться признаки сердечной недостаточности, вызванные часто повторяющимися бронхопневмониями. Большинство больных умирает в молодом возрасте. Рефлексы длительное время могут быть обнаружены, а затем исчезают. При электромиографическом исследовании может быть обнаружен один из ранних признаков заболевания: значительное укорочение потенциалов действия.

Встречается также более благоприятная форма тазового типа, наследование которой также связано с X хромосомой. Эта форма начинается в пубертатном или постпубертатном возрасте, ее течение мягче, прогрессирование болезни происходит значительно медленнее.

Фациально-лопаточно-плечевой тип начинается обычно в пубертатном возрасте; иногда раньше — в возрасте 8—10 лет. Наследуется по ауто-сомно-доминантному типу. Мышечная слабость начинается в плечевом поясе. Больной с трудом поднимает руку; дельтовидная мышца псевдогипертрофирована, грудные мышцы атрофируются. Бросается в глаза слабость мимических мышц. Болезнь медленно прогрессирует; позднее слабеют мышцы таза и нижних конечностей, но способность ходить и заниматься трудовой деятельностью в большинстве случаев сохранена.

Диагноз. В связи с плохим прогнозом постановка диагноза является весьма ответственной задачей. Прежде всего заболевание необходимо дифференцировать от нейрогенных миопатий. Наряду с электромиографическим исследованием и биопсией мышц большую помощь оказывает определение активности некоторых энзимов. Наиболее характерным является повышение (1,5 ед.) активности *креатинфосфокиназы* в сыворотке крови во много раз по сравнению с нормой. До аналогичного высокого уровня поднимается активность *адолазы* и *трансаминазы* сыворотки. Эти ферменты являются существенными составными частями мышц и при дистрофии, распаде мышц в больших количествах поступают в кровь. При нейрогенных мышечных поражениях содержание этих энзимов существенно не изменяется. Однако аналогичные энзиматические сдвиги имеют место и при

редком типе мышечного гликогеноза. При мышечных дистрофиях повышено выделение креатина и понижено выделение креатинина, однако эти изменения встречаются и при миопатиях другого происхождения.

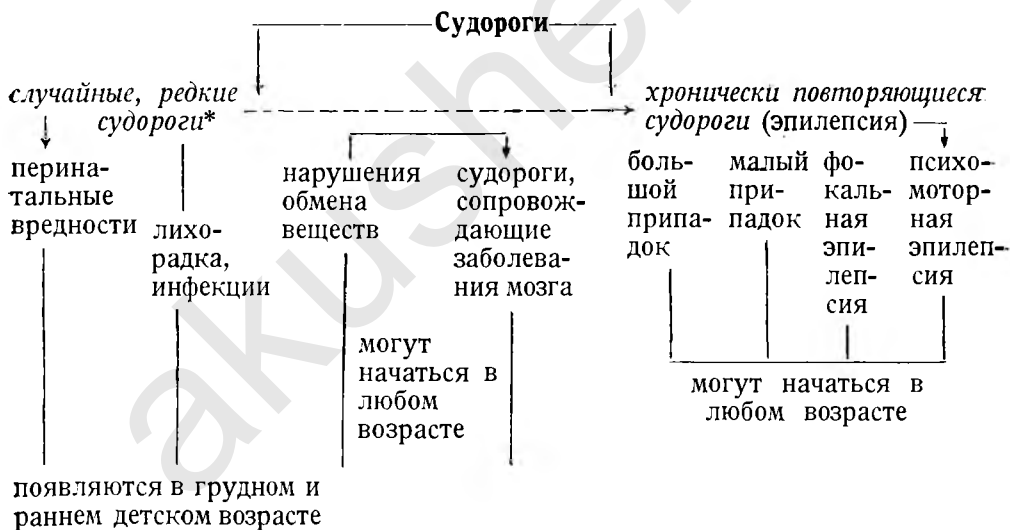
Лечение. Специфического лечения нет. Применяются методы физиотерапии, ортопедии. При приеме витаминов, препаратов АТФ, глюкокортикоидов и анаболических гормонов возможны некоторые результаты.

СУДОРОЖНЫЕ СОСТОЯНИЯ В ГРУДНОМ И ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

Причины судорог, частых в грудном и детском возрасте, разнообразны. Сам приступ судорог следует рассматривать только как симптом, который может появиться в результате самых различных причин и может быть элементом многочисленных заболеваний. Тактика лечения и дальнейшая судьба ребенка зависят от причины судорог.

В качестве опорных моментов постановки причинного диагноза служат следующие: 1. анамнестические данные о пре- и перинатальных заболеваниях; 2. время появления первого судорожного приступа; 3. частота приступов, их повторный или спорадический характер, а также течение; 4. наличие или отсутствие лихорадки, инфекции, поражения мозга, нарушения обмена веществ; 5. электроэнцефалографические данные.

На следующей схеме показаны наиболее частые причины, основные заболевания и отдельные клинические типы судорожного синдрома (с дидактическим упрощением).



* штриховая линия, заканчивающаяся стрелкой, показывает, что у части детей, страдающих от редких припадков, развивается эпилепсия

РЕДКИЕ, ОДИНОЧНЫЕ ПРИСТУПЫ СУДОРОГ

Судороги, вызванные перинатальными повреждениями. О судорогах, проявляющихся в период новорожденности, говорилось выше. Наиболее частыми причинами их являются внутричерепные кровоизлияния, гипоксия, гипогликемия, ядерная желтуха, тетания новорожденных и пороки развития. Эти судороги появляются без повышения температуры, за исключением вызванных внутричерепными кровоизлияниями, которые иногда сопровождаются гипертермией. Судороги новорожденных, связанные с гипогликемией или внутричерепными кровоизлияниями, обычно не повторяются и, за исключением гипогликемии, приведшей к стойкому поражению мозга, прекращаются после устранения причин данного состояния. У некоторых новорожденных, у которых судороги были вызваны внутричерепными кровоизлияниями и гипоксией, позднее может появиться фебрильная эпилепсия и даже симптоматическая эпилепсия, что является признаком более глубокого поражения мозга.

Лихорадочные судороги

Лихорадочные судороги встречаются *часто*: они наблюдаются у 2% всех детей, поступающих в больницы, и у трети больных, поступивших в связи с судорогами.

Этот вид судорог имеет место у детей от 6 месяцев до 4 лет; наиболее высокая частота приходится на второй год жизни.

Причиной, вызывающей судороги, может быть любое заболевание, протекающее с повышением температуры: грипп, кишечные инфекции, вакцинация, пиелонефрит. Приступ судорог появляется при высокой (около 39° С) температуре, в большинстве случаев — в первый день лихорадки, в начальный период инфекции. Безусловно, у детей с лихорадочными судорогам имеется некоторая преходящая подверженность судорогам: примерно у четверти из них при новой волне лихорадки или инфекции в первые годы жизни судороги повторяются.

Клиническая картина. Наиболее частой формой являются припадки типа большого эпилептического, с общими тонико-клоническими судорогами и потерей сознания. Более редки и менее благоприятны прогностически односторонние судороги, так как эти конвульсии фокального характера обычно появляются на почве перинатального анатомического повреждения. Приступ длится в среднем 5—10 минут; более длительные судороги говорят об органическом поражении. За пароксизмом в большинстве случаев следует адинамия и сон. Не редки *временные постпароксизмальные симптомы со стороны нервной системы*: усиление или ослабление рефлексов, неподвижность зрачка, нарушения движений и тонуса. *Ликвор* вытекает под повышенным давлением, содержание белка и сахара может быть слегка повышенным, количество клеток не увеличено. На электроэнцефалограмме в части случаев отмечаются быстро исчезающие пароксизмальные признаки. Если на ЭЭГ выявлены изменения, то исследование следует повторить через 2—3 недели.

Дифференциальный диагноз может иметь решающее значение. Прежде всего на основе анализа ликвора следует исключить менингит и энцефалит.

Необходимо подумать о возможности кровоизлияния, гипогликемии, гипернатриемии, а потому произвести соответствующие анализы крови. Не редкой причиной судорог является экзогенная интоксикация, чаще всего медикаментозная. Если судороги появились в первые три месяца жизни, необходимо исключить возможные перинатальные поражения. Для постановки диагноза эпилепсии необходимо длительное наблюдение и повторные контрольные электроэнцефалографические исследования. Подозрительными следует считать такие признаки, как повторение судорожных припадков (особенно без повышения температуры), их фокальный характер, стойкие изменения на ЭЭГ и эпилептический семейный анамнез.

При лечении первоочередным является снижение температуры. *Охлаждающие компрессы* — наиболее простое средство: ребенка заворачивают в простыню, смоченную водой комнатной температуры; компресс сменяют каждые пятнадцать минут, накладывая 3—5 раз.

Вместо компрессов, если позволяют условия, можно применить *охлаждающую ванну*. Ребенка помещают в ванну с водой температурой 36—37°C, а затем, подливая холодную воду, температуру воды снижают (однако не ниже 30° С). После 5—10-минутной ванны ребенка завертывают в подогретые пеленки.

Люмбальную пункцию следует провести только после некоторого снижения температуры; если имеется недостаточность кровообращения, то вначале следует ввести строфантин и производить пункцию в сидячем положении. Если после окончания припадка ребенок чувствует себя хорошо и менингеальных симптомов не отмечается, то от применения люмбальной пункции можно воздержаться. При повторных тяжелых приступах люмбальная пункция необходима, даже если менингеальные симптомы отсутствуют.

Немедленно следует начать вводить *жаропонижающие средства*. Детям грудного и младшего дошкольного возраста назначают амидазофен: 0,10 г три раза в день. В срочных случаях жаропонижающее вводят внутримышечно. Для этой цели используется демалгонил, содержащий в 1 мл 0,2 г амидазофена, 0,03 г аллилбарбитала и 0,3 г уретана. Предельной дозой на 1 кг веса является 0,1 мл, содержащий 0,02 г амидазофена и 0,003 г аллилбарбитала. Детям, вес которых превышает 10 кг, можно дать не более 1 мл демалгонала!

Необходимо также как можно быстрее начать применение *противосудорожных средств*. Прежде всего мы рекомендуем препараты диазэпама (валиум, седуксен). Дозировка—0,5—1,0 мг/кг, предпочтительно внутривенно или внутримышечно. В качестве средства первой помощи участковые педиатры в большинстве случаев применяют только севенал. При назначении севенала необходима определенная осторожность. Разовая доза для детей до 6 месяцев — 0,05 г (около 0,01 г/кг), от 6 месяцев до 3 лет — 0,075—0,12 г. В больницах и сейчас используется хлоралгидратовая клизма. Обычной дозой для грудных детей является 50 мл 1% водно-слизистого раствора, для старших детей — 100 мл.

Если протекающее с высокой температурой инфекционное заболевание сопровождается недостаточностью кровообращения, если имеются «ножницы» между очень высокой ректальной температурой и низкой температурой поверхности тела, то есть когда несмотря на сильный жар кожа хо-

лодная, влажная и бледная, следует прибегнуть к *нейроплегическим препаратам*.

Состав обычно используемого в клинике «коктейля» следующий: 10 мг доларгана, 10 мг пипольфена и 0,3 мг гидергена в 10 мл физиологического раствора поваренной соли. В течение часа дают — в два приема — всего 1 мл/кг этой смеси, то есть 1 мг/кг доларгана и пипольфена и 0,03 мг гидергена. При необходимости через каждый час повторяют инъекцию 1/4 дозы. «Коктейль» вводят внутримышечно. При внутривенном введении аналогичную часовую дозу вводят в четыре приема.

Для *профилактики* важно соответственно подготовить родителей детей, у которых уже были лихородочные судороги. В случае нового повышения температуры родители должны приготовить пирамидон, применять холодные компрессы и еще до прихода врача дать ребенку две таблетки севеналетты. Такого ребенка необходимо время от времени вызывать на контрольные осмотры и регистрировать ЭЭГ, так как возможность эпилепсии можно исключить или подтвердить только при длительном наблюдении.

Судороги, вызванные нарушениями обмена веществ и экзогенными отравлениями. Целый ряд нарушений обмена веществ может вызвать возникающие время от времени эпилептиформные судороги. Эти виды судорог также не относятся к эпилепсии. К ним принадлежат все судорожные состояния, развившиеся на почве кровоизлияния, гипогликемии, гипернатриемии, нефритическая энцефалопатия, некоторые молекулярные болезни, а также судороги, зависящие от пиридоксина, возникающие в период новорожденности, которые удается прекратить только введением витамина В₆. При экзогенных случайных отравлениях также могут появиться судороги. В этих случаях лечение должно быть направлено на основное страдание. При диагностике важно определять уровень сахара в крови и исследовать кальций сыворотки. Необходимо также рассмотреть некоторые редкие синдромы.

Судороги, сопровождающие церебральные поражения. Одним из самых больших упущений при судорогах является несвоевременное исключение возможности поражения мозга: менингита, энцефалита, опухоли, внутричерепного кровоизлияния, тромбоза мозговых сосудов, эмболии. В раннем грудном возрасте, как уже было отмечено выше, менингеальные симптомы могут почти совершенно отсутствовать, поэтому при малейшем подозрении необходимо произвести люмбальную пункцию, обязательно тщательное неврологическое исследование и, возможно, исследование глазного дна.

ЭПИЛЕПСИЯ

Эпилепсия — симптомокомплекс, характеризующийся судорогами либо сенсорными, вегетативными или психическими эквивалентами судорог. Причины эпилепсии крайне многообразны. Несмотря на симптоматический характер, эпилепсия заслуживает самостоятельного обсуждения, так как *хронически повторяющийся* характер судорог во многих случаях имеет большее значение, нежели первоначальное, возможно, едва уловимое первичное заболевание. Эпилепсия, осложняющая подобные заболевания, называется остаточной, или резидуальной. От этой формы дифференцируют

те случаи, когда *основное заболевание*, ставшее причиной эпилепсии, прогрессирует или является хорошо обнаруживаемым стабилизированным процессом.

Этиология

Согласно тому, *обнаруживается или нет первичное поражение*, можно выделить две группы эпилепсий: 1. симптоматическая, или органическая эпилепсия и 2. генуинная, или криптогенная эпилепсия. Возросшие за последние десятилетия знания и более совершенные методы диагностики позволили в значительно большем числе случаев устанавливать органическую причину заболевания.

Основой *органической, симптоматической эпилепсии* являются пре-, пери- или постнатальные поражения мозга. Часть этих поражений, как мы уже отметили выше, обнаруживается только в виде эпилептических судорожных приступов (остаточная эпилепсия). В других случаях наряду с судорогами обнаруживаются такие признаки основного заболевания, как параличи, поражения органов чувств и слабоумие. Среди длинного ряда перинатальных поражений следует отметить эмбриопатию, фетопатию, грубые дефекты развития мозга, некоторые молекулярные заболевания, внутриутробную асфиксию. Наиболее частые перинатальные вредности, такие, как гипоксия, гипогликемия новорожденных, внутричерепные кровоизлияния и тяжелая желтуха, обычно вызывают случайные судороги, однако в связи с необратимыми поражениями мозга они могут стать причиной хронического судорожного состояния — эпилепсии. Среди постнатальных причин основную роль играют сотрясение мозга, опухоли, энцефалит, менингит, кровоизлияния, эмболия, тромбоз, тяжелая гипоксия, токсикозы.

Спорной является роль *наследственности*. Анализ генеалогических данных показывает, что имеются семьи, в которых лихорадочные или иные судороги встречаются чаще, чем в других. Возможно, что порог возбудимости мозга стимулами, вызывающими судороги, различен, и подверженность судорожным припадкам наследуется. Роль наследственных факторов можно предполагать в тех случаях, когда первичное заболевание обнаружить не удается, то есть при т. н. генуинных эпилепсиях. Они составляют около 1/3 всех случаев эпилепсии в детском возрасте, однако среди членов семей больных эпилепсией встречается редко.

Среди факторов, способствующих припадку и предшествующих ему, следует отметить чрезмерно обильное питье; фотогенные моменты (мелькающий свет, вибрирование телевизионного экрана); алкоголь, медикаменты; истощение, а также обедненную стимулами среду. Судороги возникают в период засыпания или за час-два перед пробуждением. Однако в большинстве случаев факторов, способствующих припадку, найти не удается.

Клиническая картина

Эпилепсию можно разделить на несколько отличающихся друг от друга типов. Основой для подобного разделения являются клиническая картина заболевания и данные ЭЭГ. Большинство авторов принимает классификацию, приводимую в таблице 59.

Классификация эпилепсии

- I. Большой припадок — *grand mal*
- II. Малый припадок — *petit mal*
 - а) пропульсивный *petit mal* (BNS-синдром, или гипсаритмия)
 - б) ретропульсивный *petit mal* (абсанс, или пикнолепсия)
 - в) импульсивный *petit mal* (миоклоническая эпилепсия)
- III. Фокальная эпилепсия
- IV. Психомоторная эпилепсия

Grand mal. Большому эпилептическому припадку предшествует продромальное состояние (головная боль, раздражительность). В связи с возникающей внезапно потерей сознания больной падает навзничь и может получить травму; тонические судороги охватывают всю мускулатуру; они длятся несколько секунд, а затем появляются общие клонические судороги, продолжающиеся одну-две минуты. Зрачки неподвижны, лицо цианотично, изо рта появляется пена, иногда больной прикусывает язык; часто происходит непроизвольное мочеиспускание, реже — дефекация. После припадка наступает сон, длящийся один-два часа.

Больной не помнит о припадке (амнезия). Во время припадка и после него обнаруживаются изменения рефлексов. Припадки повторяются через неравномерные промежутки времени, от нескольких дней до многих месяцев. В исключительных случаях они повторяются настолько часто, что наслаиваются один на другой (*status epilepticus*). Во время припадка на ЭЭГ появляются пики. В межприступных промежутках на ЭЭГ в большей части случаев обнаруживается замедление ритма, латентные судорожные очаги и дисритмия.

Petit mal. Малый припадок имеет несколько разновидностей. Их общей характеристикой является непродолжительность, а также отсутствие общих тонико-клонических судорог и сна после припадка. Отдельные виды малого припадка клинически, электроэнцефалографически и прогностически коренным образом отличаются друг от друга.

Пропульсивный *petit mal* (гипсаритмия). Несколько длинное немецкое название — *Blitz-Nick-Salaam-судороги (BNS)* — хорошо отражает клиническую картину. Ребенок с молниеносной быстротой сгибает вперед голову и туловище, в большинстве случаев приподнимая руки вперед. В других случаях происходит только повторяющийся несколько раз наклон головы, или ребенок медленно, аналогично позе приветствия, принятой у восточных народов, наклоняет вперед голову, руки и туловище. Эти припадки могут повторяться много раз в течение одного дня и обнаруживаются в основном у детей с перинатальными повреждениями мозга, изредка они возникают в конце первого года жизни.

Прогноз плохой, у большей части больных выявляется отставание в умственном развитии. Этот вид припадков нередко переходит позднее в большой эпилептический припадок. Характерны данные ЭЭГ. Даже во время сна обнаруживаются латентные судорожные очаги; в связи с генерализованными изменениями основной правильный ритм не обнаруживается (рис. 201).



Рис. 201. Гипсаритмия, ЭЭГ

Наряду с неправильными, хаотичными высокоамплитудными медленными волнами видны группы волн, судорожные потенциалы (ребенку 5 месяцев)

Ретропульсивный petit mal (абсанс, пикнолепсия). Длящаяся несколько секунд потеря сознания. Ребенок неожиданно замирает, глаза устремляются вверх, предложение обрывается на полуслове, движение неожиданно останавливается, иногда голова запрокидывается назад. Этот вид припадков встречается чаще у детей школьного возраста, нарушений в интеллектуальной сфере при этом нет. Припадки могут повторяться довольно часто, до 10–20 раз в день. На ЭЭГ видны группы остроконечных волн с частотой 3/сек (рис. 202).

Импульсивный petit mal (миоклоническая эпилепсия). Длящиеся очень короткое время неожиданные сокращения мышц конечностей и шеи, без потери сознания. Они могут напоминать неожиданное вздрагивание, как будто ребенок испугался чего-либо. Нередко сочетаются с grand mal, эпилепсией.

Фокальная эпилепсия (эпилепсия Джексона). Эпилептическая судорожная деятельность ограничивается отдельным участком или зоной коры больших полушарий, поэтому клиническое проявление припадков соответствует его корковой локализации. Наиболее драматическим типом является фокальный моторный припадок, для которого характерно возникновение судорог одних и тех же групп мышц. При локализации очага в сенсорной зоне коры припадок проявляется в чувстве жара, почесывания, онемения и парестезий, всегда в одних и тех же участках.

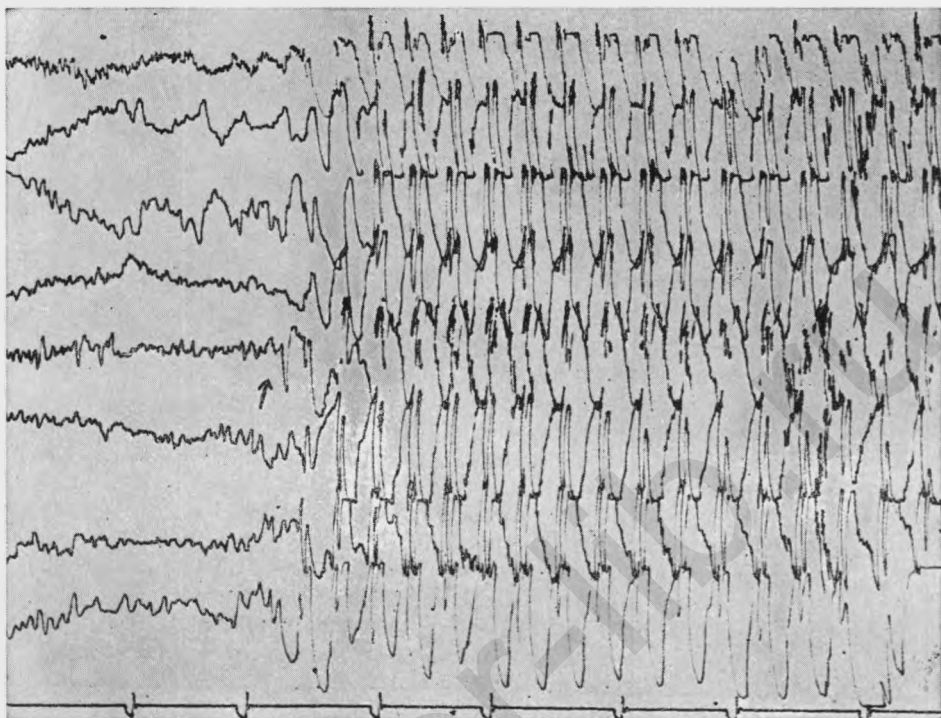


Рис. 202. ЭЭГ при пикнолепсии

Ребенку 6 лет. Видны правильные, ритмические, билатеральные, синхронные пароксизмы остроко-
нечных волн с частотой 3/сек. Во время исследования начался припадок

Иногда встречаются визуальные или слуховые проявления. Судорожная активность распространяется с места первоначального возникновения на соседние участки (например, с чувствительных на двигательные зоны); фокальный судорожный моторный припадок часто переходит в генерализованный. Эта форма эпилепсии расценивается как симптоматическая, ее проявления указывают на локализацию первичного очага.

Психомоторная эпилепсия. Многие авторы считают этот тип эпилепсии проявлением поражения височной доли. У детей встречается редко. Симптомами этого состояния могут быть автоматические, неосознанные, кратковременные поведенческие акты, протекающие без изменения местоположения, например, странные принудительные движения, беспричинная жестикуляция, смех, плач, рвота, слюнотечение. Иногда встречаются также зрительные и слуховые галлюцинации. Ребенок погружается как бы в сновидение и в этом состоянии может без цели и причины уйти из дому неизвестно куда. Часты изменения характера.

Эпилепсию Джексона, а также психомоторные и психосенсорные формы объединяют в понятие *парциальной эпилепсии*.

Среди **эпилептических эквивалентов** отметим пароксизмально повторяющиеся боли в брюшной полости, головные боли типа мигрени, бессоницу, неожиданную бледность, краснение, рвоту. Легко понять, что дифферен-

циальный диагноз эпилептических эквивалентов представляет собой трудную задачу.

Изменения характера и поведения при эпилепсии нередки. Часть заболеваний, вызывающих эпилепсию, протекает с обеднением умственной сферы. Часто повторяющиеся припадки могут иметь вредное влияние на психические функции. Ребенок беспокоен, гиперкинетичен, ни на чем не концентрирует внимания, его можно занять только на короткое время. У большинства детей особых отклонений в психике не отмечается. Абсолютное большинство случаев гипсаритмии, как мы уже отметили, протекает с тяжелыми и необратимыми изменениями в умственной сфере.

Диагноз

Заметим еще раз, что каждый судорожный припадок требует тщательно-го изучения анамнеза и клинического обследования, в первую очередь для обнаружения возможного органического заболевания или нарушения обмена веществ, или для исключения этих причин. Необходимо произвести ЭЭГ, исследование глазного дна, ликвора и рентгенографию черепа. Отрицательные данные ЭЭГ эпилепсию не исключают!

Формы, протекающие с потерей сознания, необходимо дифференцировать от синкопально-ортостатических обмороков (см. стр. 386). У детей раннего возраста чрезмерное возбуждение может вызвать гипоксические судороги (см. стр. 533). О разграничении случайных судорог и эпилепсии мы говорили выше.

Лечение

В основе лечения лежит правильный выбор и дозировка противосудорожных препаратов. Кроме того, существенны такие моменты, как создание соответствующей обстановки, выбор диеты, а также правильный подход к лечению основного заболевания.

Медикаментозное лечение. Большой эпилептический припадок прекращается спонтанно. Применение хлоралгидрата, диазепама, возможно, севенала, оправдано только в случае затянувшегося припадка. Во время припадка в рот ребенка помещают резиновую трубку, носовой платок или иной мягкий предмет для того, чтобы он не прикусил язык. Ребенка следует положить на бок, голову приподнять или положить на подушку, рубашку расстегнуть.

Решающее значение имеет контролируемое *постоянное лечение антиконвульсантами*, начатое как можно ранее.

Общие принципы лечения следующие: лечение нужно начать как можно раньше, так как задержка создает опасность дальнейшего поражения мозга, лекарство следует выбрать в соответствии с типом эпилепсии; вначале полезно испытать влияние *одного* препарата; если при увеличении дозировки удается добиться полного эффекта, то следует остановиться на этом препарате; однако если влияние выбранного средства частично и ограничено, то в дополнение к первому нужно назначить *второй* препарат и давать их вместе: *в большинстве случаев комбинированное использование антиконвульсантов дает более выраженный эффект.* В том случае, когда применение второго препарата не исправляет положения, следует

перейти на иные средства. Смена препарата должна происходить постепенно; снижая дозу одного препарата, повышают дозу другого. Только постоянное лечение может принести результаты. За состоянием больного следует постоянно следить с целью выявления возможных токсических побочных влияний; производят анализы крови, мочи, исследуют функции печени. Прекращение медикаментозного лечения оправдано только тогда, когда по крайней мере в течение двух лет не наблюдается судорожных припадков и данные ЭЭГ отрицательны. При этом дозировку препарата постепенно снижают в течение 2—3 месяцев; внезапное прекращение дачи антиконвульсантов может привести к рецидиву, возможно, даже к *status eclampticus*. При появлении на ЭЭГ изменений необходимо вновь начать лечение.

При различных типах эпилепсии *наиболее часто используют* следующие препараты:

При *grand mal*: барбитураты (севенал), комбинируя их в большинстве случаев с гидантоином (дифеданом).

При *BNS-эпилепсии* лечение начинают с двухнедельного курса АКТГ (дневная доза для грудных детей — 10—20 ед.). Через 8 месяцев этот курс следует повторить. ЭЭГ значительно улучшается, припадки могут прекратиться, однако влияние лечения на умственное развитие менее убедительно. В дальнейшем очень хорошо зарекомендовало себя лечение *сукцинимидами* (заронтином или венгерским препаратом *перлепсином*). Их можно комбинировать с севеналом.

Petit mal: при отдельных видах малых припадков также очень хорошим влиянием обладают сукцинимиды. Их можно комбинировать с оксазолидином (птималем, тридионом) или севеналом; оксазолидин комбинируют с севеналом или гидантоином.

При *status epilepticus* в первую очередь следует испробовать препараты, которые можно дать парентерально. Однако мы советуем как можно раньше дать несколько различных антиэпилептических средств. Часто помогает хлоралгидратовая клизма. Важно уменьшить набухание мозга (фонурит внутривенно, люмбальная пункция).

Дозировка вышеупомянутых препаратов, а также возможные побочные влияния приводятся в таблице 60.

Из вышеизложенного очевидно, что медикаментозное лечение эпилепсии требует опыта и времени, иногда — длительных проб и наблюдений. Его рекомендуется проводить в стационаре.

При организации *режима* больных следует избегать волнений, перегрузок; вредным может быть длительное пребывание на солнце, в отдельных случаях — телевизор (фотогенная эпилепсия). Пища больного не должна содержать много соли, использовавшаяся ранее кетогенная диета в настоящее время почти оставлена.

При лечении детей-эпилептиков нельзя забывать о *психических* факторах. Родителям необходимо объяснить важность *постоянного* лечения; привлечь их внимание к тому, что постоянным проявлением тревоги и переживаний за судьбу ребенка они могут способствовать развитию у него ипохондрии и депрессии; следует разъяснить ошибочность распространенных в широких кругах населения взглядов о слишком мрачных последствиях этого заболевания. По возможности ребенка следует предохранять от страха, депрессии и ипохондрии.

Таблица 60

Медикаменты, наиболее часто используемые при лечении эпилепсии

Химическая основа	Фирменное название	Дозировка, мг/кг/сутки	Типы, при которых назначается	Побочные действия
Барбитурат	севенал	3	первичный и вторичный миоклонический и классический	кожные явления, симптомы со стороны нервной системы, повреждение костного мозга
Гидантонин	дифедан сакерно	4—8 4	первичный и вторичный парциальная эпилепсия	гипертрофия десен, гипертрихозные кожные явления, симптомы со стороны нервной системы, повреждение костного мозга
Примидон	сертан форте мизолин	10—20	первичный и вторичный парциальная эпилепсия	головокружение, кожные явления, повреждение костного мозга
Сукцинимид	заронтин перлепсин	10—20	классический акинетический и миоклонический	симптомы со стороны нервной системы, кожные явления, расстройства пищеварения, личностные нарушения
Оксазолидин	птмаль тридлон	10—20	классический	симптомы со стороны нервной системы, кожные явления, повреждение печени, почек, костного мозга
Бензодиазепин	седуксен эуноктин	1—2 0,5—1	status epilepticus генерализованный grand mal, BNS и акинетический petit mal	бронхосекреция, парез кишечника, симптомы со стороны нервной системы, повреждение костного мозга, печени и почек
	тегретол	5—25	парциальная эпилепсия	

Не следует чрезмерно изменять образ жизни ребенка. Когда припадки не слишком часты, дети могут посещать школу; плавание, езду на велосипеде и гимнастику следует запретить.

Прогноз

В большинстве случаев рано начатое и систематическое лечение позволяет добиться полного исчезновения симптомов или, по крайней мере, значительного снижения частоты припадков. Отставание в умственном развитии наблюдается только при частых припадках или при некоторых первичных заболеваниях. Прогноз фокальной эпилепсии менее благоприятен, а при BNS-эпилепсии в большинстве случаев неблагоприятен.

МИГРЕНЬ

Головная боль — не редкая жалоба в детском возрасте. Она может быть связана с малокровием, аномалиями зрения, синуситом, хроническим нефритом, опухолями, острыми и хроническими инфекционными заболеваниями; наконец, истинная мигрень также встречается в школьном возрасте.

Мигрень — головная боль, появляющаяся в пароксизмах, в большинстве случаев — с одной стороны, сопровождается насморком и рвотой. Наследуется по доминантному типу, является следствием нарушения сосудистой иннервации мозга. К припадкам приводят раздражительность, беспокойство, иногда — скотомы, парестезии. Острая, длящаяся несколько часов головная боль часто заканчивается рвотой.

Иногда мигрень может быть эквивалентом эпилепсии, в подобных случаях обнаруживаются изменения на ЭЭГ.

Лечение. В случае тяжелых припадков необходим покой. Препараты эрготамина (кефалгин) могут предотвратить наступление тяжелого припадка. Если головные боли не столь сильны, можно назначить какие-либо простые средства от головной боли.

ПОВЕДЕНЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ. ДЕТСКАЯ НЕВРОПАТИЯ

ОСНОВНЫЕ КРИТЕРИИ НОРМАЛЬНОГО ПСИХИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ

Личность формируется под влиянием наследственно детерминированных потенциальных качеств и факторов среды. Так как процесс развития в значительной степени зависит от явлений внешнего мира, то понятно, что неблагоприятные моменты могут стать причиной временных нарушений поведения, более того, закрепившись, они могут привести к аномальному развитию личности.

Формирование личности — это процесс, который длится в течение всей жизни, однако решающую роль в нем играют впечатления грудного и детского возраста, ибо именно в это время строятся структурные основы психики человека. В это время ребенок открывает для себя внешний мир, отделяет от него «Я» (ego); формируется отношение между «Я» и средой, а также примитивные правила общежития.

Вначале родительская любовь и влияние обеспечивают удовлетворение простых физических и психических потребностей ребенка, в то же время ребенка надо научить тормозить слишком агрессивные действия и невыполнимые желания. При правильном соотношении внимания и запретов формируются соответствующие связи между «Я» и внешним миром, и таким образом, ребенок, сохраняя свою индивидуальность, вырастает в такого человека, который найдет свое место в обществе. Как для обеспечения соматического развития необходимо соответственное количество калорий, белков, минеральных веществ и витаминов, так и для нормального психического развития необходимо обеспечить присутствие определенных эмоциональных факторов. Ими являются любовь, чувство безопасности, воспитание самооценки, одобрение действий, а также, наряду с определенной самостоятельностью, руководство родителей.

Любовь. Человек нуждается в любви в любом возрасте. В грудном и детском возрасте любовь имеет такое же значение для нормального психического развития, как белок для роста и прибавки в весе, если снова прибегнуть к сравнениям. Ребенок должен знать, что в любом случае, — при удовлетворении потребностей, в беде и опасности — может рассчитывать на родительскую любовь; родители заботятся о нем, помогают, ухаживают и всегда любят; любят и тогда, когда наказывают. Ребенок должен чувствовать, что он к кому-то принадлежит, что он — желанный член семьи. *Отсутствие любви является самой частой причиной поведенческих нарушений.* Детство без любви оставляет глубокие рубцы в душе человека. Он может остаться одиноким, холодным, неспособным к завязыванию глубоких отношений с другими в течение всей жизни.

Чувство безопасности. Любовь и забота о физических и психических потребностях ребенка создают чувство безопасности. В родителях видит ребенок защиту, преграду для «опасностей» становящегося все более сложным внешним миром. Недостаток чувства безопасности (или его потеря) также является таким фактором, который может стать причиной поведенческих нарушений.

Принятия индивидуальности и личных качеств, данных ребенка (безусловно, в некоторых пределах) избежать нельзя. Среди детей весьма велики индивидуальные различия в активности, темпераменте, любознательности, умственных способностях. Попытка насильственного изменения основных данных ребенка вряд ли приведет к цели. Вполне естественно, что многого можно добиться развитием любознательности ребенка, правильным соотношением игр и занятий, позднее — советами, помощью в установлении желаемого соотношения между полезной деятельностью и свободным временем.

Формирование самооценки и разрешение самостоятельной деятельности в зависимости от возраста является важной задачей воспитания. Ребенок нуждается в признании его достижений. У ребенка может развиться чувство неполноценности, если его достижения никогда не ценят, если ему в пример постоянно ставят поведение его братьев и сестер или других детей того же возраста, от которых ребенок отстает. Параллельно психическому и физическому развитию ребенка у него возникает потребность в самостоятельности: ребенок хочет сам кушать, ходить, самостоятельно одеваться, выбирать игрушки, играть с товарищами, заниматься спортом. Предосторожности и запреты родителей должны находиться в соответствии с возрастом ребенка, детей постарше уже нельзя так же защищать и ограничивать, нельзя так же ухаживать за ними, как за грудным ребенком. Родительская защита не должна препятствовать стремлениям ребенка к самостоятельности. Чрезмерно защищенный ребенок в конце концов либо восстает против своих родителей, либо превращается в слабого, безвольного взрослого. Нужно обеспечить возможности для игр, необходимые занятия имеют очень большое значение, ибо в бедной среде развитие умственных способностей замедляется. Вполне естественно, что внешние раздражители должны находиться в соответствии с возрастом и выносливостью ребенка. Чрезмерные занятия, постоянное развлечение могут привести к перегрузкам.

Родительское руководство. Родительское руководство состоит не только из любви и заботы, но также включает в себя запрет. Даже обеспечение соматического развития и физической целостности закономерно требует последовательного поведения, направления и ограничения со стороны родителей. В питании и переваривании пищи ребенка необходимо приучить к определенному порядку и ритмичности. Активность ребенка старшего грудного и дошкольного возраста необходимо постоянно ограничивать, ведь он все тащит в рот, все хватает и потому «самоопасен», опасности для него не существует. Дисциплинированность, запрещающая деятельность родителей важны не только для защиты организма ребенка, но также и для того, чтобы научить ребенка правилам общежития с другими людьми. Ребенок, который никогда не испытал разочарования, все желания которого исполняются, не сможет приспособиться к своей среде, а затем — к обществу.

ЧАСТЫЕ ОШИБКИ ВОСПИТАНИЯ ОТРИЦАТЕЛЬНЫЕ ФАКТОРЫ СРЕДЫ

Многосторонность эмоциональных потребностей, обеспечивающих нормальное развитие, уже сама по себе говорит о возможности большого числа отрицательных факторов среды. Так как среду грудных и маленьких детей составляют в первую очередь их родители, то абсолютное бдль-

шинство отрицательных и вредных факторов следует искать в неправильном поведении родителей. Как чрезмерное проявление любви, так и ее недостаток влекут за собой нежелательные последствия. Ребенок, который пользуется *чрезмерной свободой* в семье, чьи действия *не направляются* должным образом, все желания которого осуществляются, который никогда не встречается с запретом, скоро начинает господствовать над всей семьей. Он становится все более требовательным, и если его чрезмерные потребности не удовлетворяются, если он чувствует, что его хорошее настроение в центре внимания семьи, то в качестве достижения своих целей он использует как мощное оружие отказ от пищи, нежелание садиться на горшок, припадки ярости. И без того с наслаждением используемое па втором-третьем году жизни слово «нет» становится у него постоянной реакцией на все просьбы.

Одно из неправильных проявлений любви – **чрезмерное желание защитить ребенка** – мы уже отметили. Такие родители берут ребенка на руки, как только он заплачет, они кормят, одевают и купают ребенка и тогда, когда он уже должен привыкнуть к самостоятельности. Постоянной заботой является то, что ребенок недостаточно кушает, поэтому его перекормливают, часто доводя до ожирения; опасаясь простуды, его постоянно кутают, тащат к врачу; предохраняя его от нагрузки, родители сами выполняют школьные задания. Часть этих детей вырастает в слабых, безвольных людей, ипохондриков; другие напротив, становятся невыносимыми, агрессивными. Чрезмерная любовь к ребенку особенно часто встречается в семьях, имеющих *одного* ребенка, или у родителей пожилого возраста.

Тяжелые последствия влечет за собой **недостаток любви**. У ребенка даже при хороших условиях жизни может развиваться чувство потери родительской любви, положение становится особенно тяжелым, если ребенок чувствует себя действительно нежеланным. Нежеланным может быть ребенок, родители которого слишком молоды, незрелы для выполнения семейных обязанностей; ребенок, который родился от беременности, нарушившей образ жизни родителей, или ребенок, чьи способности не соответствуют ожиданиям родителей. Ребенок-инвалид, если в подсознании он и нежеланный, на деле редко страдает от недостатка любви. Родители чрезмерно защищают его, заботятся о нем, иногда во вред здоровым детям, и скорее у них, братьев и сестер больного ребенка, может развиваться чувство заброшенности. Мы наблюдали, что при осаде Будапешта во время второй мировой войны братья и сестры больных детей и детей-инвалидов страдали от голода значительно сильнее, так как родители лучше обеспечивали больных детей. Разочаровавшийся в родительской любви ребенок теряет чувство безопасности и ориентацию между «Я» и представляющимся ему враждебным внешним миром.

Не очень редкой ошибкой является **излишняя строгость**, родители часто чрезмерно требовательны. Такое поведение ошибочно: невозможно добиться того, чтобы родители воспитали образцового во всех отношениях ребенка. Неправильно, если мать ребенка запрещает все, любые действия ребенка наказываются, у ребенка не остается минуты для игры или развлечений, соответствующих его возрасту. В этой области часто главным судьей предстает отец, чрезмерно строгий и свободный от ошибок, что может быть одним из факторов, вредных для развития ребенка. Серьезной и частой ошибкой является то, что *родители не принимают во внимание стадию*

психического развития ребенка, то есть от маленького ребенка ждуют того, что может быть достигнуто только в более старшем возрасте.

Большой ошибкой является постоянное **унизительное сравнение** с детьми, обладающими лучшими способностями, и стремление при помощи наказаний добиться от ребенка со скромными задатками блестящих достижений. У ребенка, достоинство которого унижено или которого часто подгоняют, может развиться целый ряд таких качеств, как чувство неполноценности, реакции страха, робости, злости и ненависти. Так ребенок приходит к убеждению, что независимо от того, что он делает, оценки его достижений, похвалы, любви и понимания он все равно не добьется, потому что взрослые существуют только для того, чтобы возражать и наказывать его; в этих случаях он нередко находит спасение в болезни. У таких находящихся в постоянном напряжении детей нередко появляется недержание мочи, энкопрез, психосоматические расстройства, головные боли, рвота, боли в животе, быстрая утомляемость. В более старшем возрасте эти дети могут восстать против родителей, против доминирующего авторитета, лишённого понимания. Это может быть одной из причин преступлений, совершаемых малолетними.

Правильное воспитание ребенка нельзя вести такими средствами, как постоянные возражения, бесконечные наказания, тем более телесные. Как мы уже отметили, в родительском доме необходима дисциплина и определенный порядок. Однако правильными, разумными средствами для достижения этого является контакт с ребенком, понимание, пробуждение его чувств, развитие любознательности в должном направлении. Ребенка надо похвалить, когда он ведет себя хорошо, но никогда не следует делать этого, восхищаться им, когда он ведет себя плохо. Если ребенок балуется, его ставят в угол, укладывают в кровать либо высылают из комнаты, куда он возвращается через поразительно короткое время «хорошим ребенком». Наказание должно следовать немедленно за проступком, без промедления, ибо последовательное поведение способствует выработке у ребенка связи проступка с наказанием. «Исправившегося» ребенка родители должны снова «принять», однако не следует постоянно возвращаться к его проступкам и шалостям. Лучшим методом является последовательное воспитание ребенка. В более старшем возрасте средствами наказания и дисциплинирования является откладывание на короткое время некоторых развлечений, экскурсий и т. д. Важно, чтобы мера наказания находилась в соответствии со степенью проступка.

Вышеуказанные отрицательные факторы среды могут быть исключены или их значение уменьшается, если с родителями провести просветительные беседы о психологических особенностях ребенка и о правильном его воспитании. Однако, к сожалению, не редко встречаются вредные факторы, которые связаны с обстоятельствами жизни ребенка и могут быть исключены с трудом или вообще в данных условиях избежать их невозможно.

Бедная стимулами, раздражителями среда создается в том случае, если родители не понимают важности этого фактора, если они беззаботны или недостаточно грамотны, и это может задержать психическое развитие ребенка, его разума даже в том случае, если ребенок обладает хорошими задатками. В запущенной, обедненной среде у ребенка могут развиваться особые формы поведения: стереотипные движения, жвачка, анорексия и т. д.

Аналогичная ситуация может возникнуть также в детском учреждении, если обслуживающий персонал слишком малочислен.

Если родители слишком возбудимы, напряжены, то в таком случае дети получают **слишком много раздражителей**, много больше того количества, которое необходимо для обеспечения спокойного развития ребенка. Более трагично и крайне тяжело положение детей, родители которых страдают алкоголизмом, слабоумием или преступники. Очень тяжела судьба детей в *условиях распадающейся семейной жизни*, когда родители ссорятся и ненавидят друг друга. К особым психологическим проблемам принадлежат вопросы правильного воспитания *детей разведенных родителей, сирот, оставленных детей, усыновленных*. Также специфичны проблемы, возникающие в детских домах и заведениях для хронически больных детей. Школа тоже может стать источником психических перегрузок ребенка.

ЧАСТЫЕ ПОВЕДЕНЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ И НЕВРОПАТИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

В зависимости от того, какой из двух факторов (отрицательные факторы среды либо конституциональные качества), способствующих возникновению расстройств поведения, считается более важным в патогенезе расстройств, используется различная номенклатура. Выражение «невропатия» скорее подчеркивает важность конституциональных компонентов, в то время как термин «психореактивное состояние» указывает на значение экзогенных причин.

Безусловно, нарушения возникают под влиянием обоих факторов, хотя доля каждого из них может быть различна. В качестве некоторой общей аналогии можно указать на положение в вопросе о патогенезе нарушений гомеостаза физиологических постоянных организма. Физиологические постоянные защищены регуляторными системами, и возникновение нарушения определяется эффективностью функции регуляторных систем и интенсивностью внешних нагрузок. При ограниченной регуляторной способности даже относительно слабая нагрузка приводит к нарушению, в то время как хорошо функционирующая защитная система позволяет выдерживать более выраженные нагрузки, — конечно, если они не слишком сильны и длительны, — нарушение не формируется, динамическое равновесие, гомеостаз сохраняется, и после небольших колебаний вновь устанавливается первоначальное равновесие.

Т. н. невропатическая конституция — если придерживаться этой аналогии — соответствует гомеостатической системе с малой компенсаторной способностью. Безусловно, есть дети, которые уже в грудном возрасте обнаруживают невропатическое поведение, повышенную раздражительность. Они беспоконны, плаксивы, плохо едят и спят, у них бывают колики, аэрофагия; они легко возбудимы, у них возникают припадки ярости, с ними тяжело контактировать. У других детей наблюдаются очень сильные реакции страха; иные — крайне возбудимы, подвижны, ни секунды не сидят на месте, у них нет выдержки, необходимой для игры или иной деятельности. Напротив, есть и такие дети, которые даже в неблагоприятных семейных условиях остаются почти совершенно нормальными.

В последующих разделах приводятся сведения о тех поведенческих нарушениях, которые — в связи с их частотой — представляют предмет постоянного внимания врача.

Отсутствие аппетита. Отсутствие аппетита — это одна из тех жалоб, в связи с которой чаще всего обращаются за советом к врачу.

Причиной этого может быть соматическое заболевание или простые ошибки, например, различные лакомства, предлагаемые до еды, слишком короткий промежуток времени между кормлениями, пища, не соответствующая возрасту ребенка. Часто речь идет о хорошо развивающемся ребенке, а отсутствие аппетита имеет место только в воображении мнительных родителей. Очень часто отсутствие аппетита может быть невропатическим проявлением влияния отрицательных факторов среды. Из анамнеза вырисовывается картина слишком тревожной, озабоченной, непоследовательной или, наоборот, догматической матери, суетливой и нетерпеливой. Часто проблемы возникают в таких семьях, где питанию придается чрезмерное значение. В подобных случаях прием пищи принимает почти трагикомический характер: родители пытаются добиться того, чтобы ребенок ел, прибегая к самым различным развлечениям (музыка, игрушки), что вместе с постоянными уговорами и предложениями только ухудшает положение. Если родители слишком догматичны, то прием пищи может стать ареной борьбы между родителями и все более упорно сопротивляющимися детьми. Многие дети, почувствовав, что их желание или нежелание кушать является центральной семейной проблемой, начинают исползовать это в качестве мощного оружия. Тщательное исследование среды часто позволяет обнаружить более глубокие причины отсутствия аппетита: конфликты между родителями, слишком напряженную, раздражающую обстановку и т. д.

Лечение заключается прежде всего в упрощении «процедур», связанных с приемом пищи. Как отвлечение внимания ребенка развлечениями, так и насильственное питание одинаково неправильны. Прием пищи, по возможности самим ребенком, необходимо превратить в приятный процесс. В тяжелых случаях, а также при неразрешимых семейных проблемах может помочь перемена среды. В спокойной обстановке, при решительном, но полном любви руководстве со стороны родителей можно добиться весьма эффективных результатов.

Возникающая в пубертатном или юношеском возрасте неврогенная анорексия имеет в своей основе глубокие психические нарушения. Эти вопросы мы рассматриваем в другом месте (см. стр. 217).

Рвота. Насильственное кормление, перекармливание, запугивание при приеме пищи может привести к появлению рвоты. Для маленьких школьников весьма характерна утренняя «школьная» рвота. Она встречается у чересчур добросовестных детей, со страхом ожидающих ответа в школе и боящихся учителя. Психические факторы также играют роль в возникновении ацетонемической рвоты (см. стр. 278).

Частой причиной **руминации** (жвачки) является воспитание ребенка в эмоционально обедненной среде (см. стр. 72).

Многочисленные причины хронических **запоров** рассматриваются подробно в другой части книги (см. стр. 290). Эмоциональные, психические факторы также могут служить причиной задержки стула. Среди этих причин можно отметить чрезмерно настойчивое приучение к горшку.

Энкопрез. Здоровые дети к концу второго года жизни обычно просытаются на горшок.* Психогенный энкопрез может встретиться у детей 2—4 лет, в период, характеризующийся упрямством, негативизмом. В развитии энкопреза имеют значение и причины, аналогичные тем, которые ведут к потере аппетита или задержке дефекаций. У более старших детей энкопрез считают проявлением агрессивности. При психологическом анализе выясняется, что ребенок связывает акт дефекации с негативным отношением к кому-либо из окружающих. Часто обнаруживается, что ребенок испытывает тяжелое психическое давление или нагрузку: отсутствует родительская любовь, родители слишком строги к ребенку, воспитатели и учителя недоброжелательны, товарищи издеваются и смеются над ним. Часто помогает выявление и устранение таких причин, в тяжелых случаях — перемена обстановки.

Энурез. Ночное недержание мочи, сохраняющееся или часто повторяющееся после третьего года жизни, следует рассматривать как ночной энурез. К рассмотрению возможных психических причин нужно переходить только после исключения соматического заболевания: диабета, хронической почечной недостаточности, цистопиелита, аномалий мочевыводящих путей. Отметим, однако, что психические причины встречаются значительно чаще соматических. Обследование среды часто выявляет сложную мотивацию, и привести все сложные факторы к общему знаменателю было бы грубым упрощением положения. Среди причин могут встретиться мотивы ревности к более младшим братьям и сестрам в семье, желание снова быть маленьким, чтобы снова в большей степени чувствовать любовь и заботу родителей; нежелание проснуться, чтобы снова встретиться с конфликтами или полной страхов действительностью. Могут играть роль излишняя строгость родителей, трудные семейные обстоятельства, слишком глубокий сон и т. д.

Лечение проводить нелегко. Иногда быстрый успех приносит устранение выявленных при обследовании причин. Важным является немедленное прекращение всех наказаний, порицаний, насмешек. Напротив, надо добиться сотрудничества с ребенком, пробудить в нем определенную уверенность; успех надо поощрять и не наказывать за неудачу! Хорошо зарекомендовала себя, например, регистрация в календаре тех дней, когда ребенок проснулся сухим. Внушительное, одобряющее слово врача может оказать большую помощь. Целесообразно снизить количество жидкости, потребляемой перед сном, и будить ребенка между 10 и 11 часами вечера. Может принести результат тренировка иннервации мочевого пузыря: мочеиспускание через короткие интервалы и задержка его на несколько минут. Медикаментозное лечение может принести результаты только в том случае, если ребенок мочится во время очень глубокого сна.

При **дневном недержании мочи** прежде всего необходимо исключить цистит. Часто речь идет просто о тех ситуациях, когда ребенок слишком увлечен игрой.

Нарушения сна встречаются очень часто. Их причину следует искать прежде всего в чрезмерном влиянии различных раздражителей на ребенка,

* Указываемые здесь довольно поздние сроки связаны с традициями воспитания в Венгрии, где ребенка начинают приучать к горшку только в середине второго года жизни, не ранее 15—16 мес.

с которым слишком много занимаются. Родители, которые работают целый день и только к вечеру возвращаются домой, хотят заниматься с детьми, но занимаются значительно позднее того времени, когда ребенку необходимо уже спать. Телевидение, радио, большое количество механических игрушек, шум уличного движения и его интенсивность, разговоры взрослых о несчастных случаях, смерти, войне, возбуждающие сказки перед сном — все это является очень сильным раздражителем для ребенка, который или не может уснуть, или спит очень неглубоко, часто просыпается.

Внезапное ночное пробуждение (*pavor nocturnus*). Спустя короткий период времени после засыпания ребенок неожиданно просыпается в сильном испуге, плачет и дрожит; пульс учащен, зрачки расширены. Ребенок находится в полубессознательном состоянии, и его почти невозможно успокоить, он видел страшный сон. Подобное ночное пробуждение может часто повторяться на протяжении нескольких месяцев.

При лечении самым главным является прекращение излишней стимуляции ребенка. Следует избегать телевидения, страшных рассказов или сказок с «воспитательной» целью, чрезмерных занятий с ребенком перед сном. В течение нескольких дней перед сном можно назначать сева-налетту.

Сомнамбулизм — явление, родственное внезапному ночному пробуждению, его возникновение связано с аналогичными причинами. Ребенок ходит во сне, не сознавая этого, контакта с ним установить не удастся.

Припадки ярости. Они могут появиться на втором году жизни, в большинстве случаев у детей, которым было все позволено. Если родители все же должны отказать ребенку в исполнении какого-то невероятного желания, то он отвечает на это судорожным плачем, бросается на родителей, падает на пол, его невозможно успокоить. В тяжелых случаях во время припадка ярости может наступить спазм глотки, дыхание останавливается, ребенок синееет, вслед за чем появляются судороги. В подобных случаях необходимо исследовать ЭЭГ и длительно наблюдать за ребенком, ибо припадки настолько тяжелы, что не исключена возможность эпилепсии. Дальнейших припадков ярости нельзя избежать разрешением всего, что ребенок пожелает; родители не должны впадать в отчаяние. Последовательное их поведение является наилучшим средством. В тяжелых случаях необходимо изменить условия жизни ребенка.

Мастурбация (онанизм). У девочек может встречаться уже в грудном и раннем детском возрасте. Анамнез характерен: при укладывании спать ребенок судорожно, иногда ритмично сжимает бедра, через некоторое время впадает в возбужденное состояние, краснеет, затем как бы падает в обморок. Родители часто говорят о судорогах, и только тщательный анамнез помогает раскрыть истинное положение вещей. Вначале причиной могут быть выделения из влагалища, острицы, слишком тесная одежда, затем это становится привычкой.

У маленьких мальчиков это явление также встречается. У обоих полов психической основой мастурбации может быть недостаточный уход, недостаток любви. В любом случае необходим психологический анализ на профессиональном уровне, согласно результатам этого анализа выбирается метод лечения. Необходимые занятия с детьми, отвлечение внимания обычно приводят к положительным результатам.

Родителей следует успокоить, объяснить им, что мастурбация в раннем возрасте вовсе не означает развития безудержных половых влечений у взрослого.

Временный, проходящий онанизм в пубертатном возрасте следует рассматривать почти как физиологическое явление. Запугивание детей возможными страшными последствиями является глубоко ошибочным. Более эффективно внимательное отношение к проблемам ребенка. Необходимо попытаться отвлечь интерес ребенка. Хорошее влияние оказывают занятия спортом, пребывание на свежем воздухе.

Тик - - произвольно возникающее, стереотипное, повторяющееся движение *одной и той же* группы мышц. При акцентировании внимания, в состоянии волнения тик усиливается, во сне — прекращается. Проявляется в самых различных формах: в паморщивании лба, мигании, подергивании плечом, повороте головы, покашливании, повторяющихся вдохах. Психические причины тика обнаружить нелегко. В их возникновении могут играть роль старые конфликты, страх, переживания. Лечение фиксированного, длительно держащегося тика необходимо доверить специалисту.

Нарушения речи. Нарушения речи встречаются в детском возрасте очень часто. Значительное *запаздывание* развития речи может быть связано с нарушением слуха или умственной отсталостью. Дизартрическая речь часто служит проявлением церебрального паралича. *Мутизм* — упрямое молчание уже умеющих говорить детей — может быть последствием реакции страха в раннем возрасте. Он появляется у чувствительных детей, склонных к депрессии. *Заикание* может начаться уже в 3—4-летнем возрасте. Это явление, свидетельствующее о робости, стеснительности, имеет обычно преходящий характер, но может стать фиксированным. В подобных случаях занятия с ребенком может проводить только специалист-логопед.

Сосание пальцев. Сосание пальцев в грудном возрасте — явление нормальное. Однако сосание пальцев у более старших детей может привести к деформации верхних зубов и нижней челюсти, что требует ортодонтического лечения. Искоренения этой привычки можно добиться скорее лаской и хорошим контактом с ребенком, нежели насмешками и строгостью. Кроме того, может помочь одевание варежек перед сном.

Грызение ногтей считают проявлением внутренней неуверенности, пассивной агрессивности.

ИСТЕРИЯ

Истерические параличи конечностей, астазия и абазия (неспособность стоять и ходить), нарушения слуха и зрения, мутизм, гипервентиляция — все эти истерические проявления могут встретиться у более старших детей. Характерна массивность симптомов, театральность, возможность суггестивного вмешательства, полное отсутствие признаков, указывающих на органические изменения мозга. Параличи не соответствуют возможной анатомической локализации поражения, при амаврозе нарушенной зрительного анализатора не отмечается. Иногда встречаются также большие припадки, которые клинически отличаются от эпилептических, изменений ЭЭГ при этом нет.

При психологическом исследовании можно обнаружить характерные черты истерического типа: повышенное желание показать себя, психическую ранимость. Обычно такие дети хотят получить от окружающих больше внимания, нежели заслуживают. Желание показать себя проявляется, с одной стороны, в приведенных признаках и соматических заболеваниях, с другой — в неожиданном поведении среди окружающих. Для усиления влияния дети придумывают различные истории, приукрашивают себя, иногда без основания клеветуют на окружающих.

Лечение соматических расстройств часто поразительно успешно. Простым внушением, плацебоинъекциями, несколькими днями пребывания в клинике можно добиться быстрых результатов. Более сложным вопросом, требующим привлечения врача-специалиста, является правильное направление психического развития и лечения детей с истерическими чертами характера.

БОЛЕЗНИ КОСТНОЙ СИСТЕМЫ

АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ

Болезни костей и хрящей частично рассматривались в других главах.

Арахнодактилия (*синдром Марфана*). Доминантно наследуемая, очень выраженная аномалия. Дети отличаются астеническим телосложением, высокого роста, худые, их кости длинные и тонкие. Характерны тонкие, очень длинные пальцы рук и ног, суставы разболтаны. Частыми являются воронкообразная грудная клетка и кифосколиоз (рис. 203 и 204).

С этими своеобразными аномалиями костного скелета часто сопряжены и другие аномалии развития, особенно подвывих хрусталика глаз, врожденные пороки сердца, расслаивающая аневризма аорты.

Остеопетроз (*болезнь Альберса—Шёнберга*). Наследственное заболевание, характеризующееся повышенной плотностью костей, хорошо видимой на рентгеновском снимке. Эта плотность костей своеобразно сочетается с повышенной их ломкостью. Вследствие пониженной функции остеокластов губчатое вещество почти отсутствует, полости костного мозга в значительной части замещены костной тканью. Развивается анемия, и в результате усиления экстрамедуллярного кроветворения увеличиваются размеры селезенки и печени. Встречается также и атрофия зрительного нерва. Из-за пониженной функции костного мозга больные обычно живут недолго.

Синдром Клиппеля—Фейля. При этой аномалии сращены II—VI шейные позвонки. Бросается в глаза очень короткая, обычно искривленная шея. Граница оволосения головы продолжается почти до плеч. Вольной производит такое впечатление, словно у него нет шеи (рис. 205).



Рис. 203. Арахнодактилия

Астеническое телосложение, длинные конечности, воронкообразная грудь

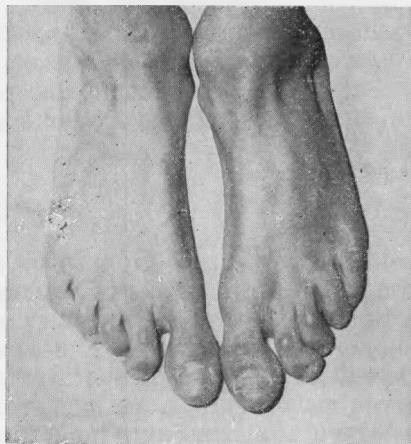


Рис. 204. Ноги больного, страдающего арахнодактилией

Врожденный вывих тазобедренного сустава. Рецессивно наследующаяся и довольно частая аномалия. У девочек встречается значительно чаще; в большинстве случаев вывих двухсторонний. Основной причиной является запаздывание окостенения вертлужной впадины. При этом головка бедренной кости соскальзывает вверх и назад, она скользит по задней поверхности подвздошной кости, где со временем может образоваться ложная вертлужная впадина. Если не проводится своевременная репозиция, истинная вертлужная впадина атрофируется, наполняется соединительной и жировой тканью, и репозиция становится все более трудной.

К сожалению, вывих часто обнаруживается не в грудном возрасте, а при первых попытках ходить, по прихрамывающей, а при двухсторонней аномалии — по «утиной» походке. При одностороннем вывихе в положении стоя паховая и ягодичная складки расположены асимметрично, больная конечность короче. У лежащего на спине ребенка отведение конечности, согнутой в тазобедренном

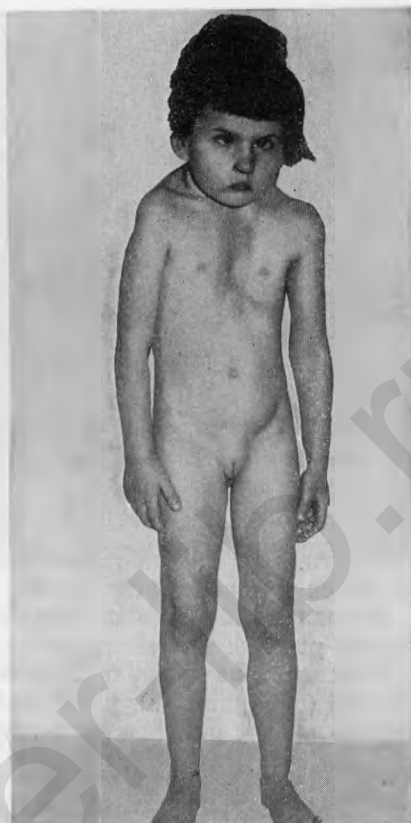


Рис. 205. Синдром Клиппеля—Фейля
Характерный вид ребенка «без шеи»



Рис. 206. Двусторонний вывих тазобедренного сустава
Девочке 9 месяцев

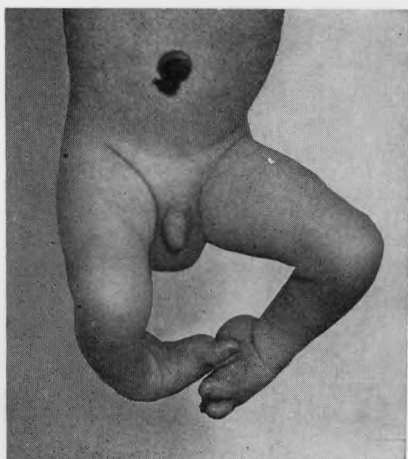


Рис. 207. Косолапость

ренности. При раннем распознавании ортопедическое лечение позволяет добиться отличных результатов (рис. 206).

Косолапость. Ярко выраженная аномалия развития, с первых дней жизни ребенка требует ортопедического лечения (рис. 207).

Плоскостопие следует лечить массажем, вставляемой в обувь пластинкой (супинатором), приготовленной по гипсовому отisku стопы, по возможности с привлечением ортопеда.

ОПУХОЛИ КОСТЕЙ

Костные кисты. Среди доброкачественных опухолей наиболее часто встречаются *солитарные костные кисты*. В длинных трубчатых костях они представляют собой наполненные жидкостью полости, окруженные соединительнотканной капсулой. Нередки спонтанные переломы костей, других симптомов кисты не вызывают. Если после продолжительного наблюдения регрессия крупных кист не отмечается, следует взвесить показания для хирургического лечения.

Саркома Юинга. Эта злокачественная опухоль диафиза длинных трубчатых костей часто исходит из костномозговой полости. Внимание на болезнь обращают интермиттирующие боли, появляющиеся главным образом по ночам.

На основании рентгеновского снимка болезнь может быть заподозрена по периостальной реакции и костной деструкции, ее легко принять за остеомиелит.

При остром росте опухоли появляется похожее на луковицу слоистое, веретенообразное набухание, и затем быстро развивается прогрессирующая костная деструкция. Диагноз нужно уточнить с помощью биопсии кости.

Несмотря на раннюю радикальную операцию, рентгеновское облучение или лечение циклофосфамидом, прогноз в преобладающем большинстве случаев плохой: рано появляются легочные метастазы.

Рис. 208. Болезнь Пертеса
Мальчик 5,5 лет. Характерные
изменения в левом тазобедрен-
ном суставе (пояснения в
тексте)



СТЕРИЛЬНЫЕ КОСТНЫЕ НЕКРОЗЫ

Болезнь Пертеса (*osteochondritis deformans coxae juvenilis*). Болезнь Пертеса является стерильным некрозом эпифиза бедренной кости. Под влиянием повседневных нагрузок пораженный эпифиз часто ломается. Болезнь встречается в 6—10-летнем возрасте, причем у мальчиков значительно чаще, чем у девочек. Это обстоятельство может свидетельствовать о причинной связи болезни с травмой. Однако анамнестически травмы не всегда выявляются, и скрытый период между травмой и проявлением болезни может быть продолжительным.

Клинически болезнь проявляется болями, локализованными в тазобедренной области, и прихрамыванием. При обследовании обнаруживается нарушенное отведение и вращение бедра. Патогномоничными являются рентгенологические данные: суставная щель сильно расширена, головка бедренной кости сплющена и продолжает деформироваться вплоть до полной деструкции. Впадина суставной головки также выглядит резко деформированной (рис. 208).

Лечение заключается в длительном постельном режиме с приведением бедра, в создании полного покоя. При раннем и последовательном лечении можно добиться полного выздоровления.

Стерильные некрозы могут появляться также в плюсневой кости (болезнь Кёлера) и в позвонках.

ОСТЕОМИЕЛИТ

Этиология. Болезнь эта сравнительно частая в грудном и детском возрастах. В ее возникновении играют роль два этиологических фактора: гнойная инфекция и травмы. О значении последних говорит то обстоятельство, что у мальчиков болезнь встречается в два раза чаще, чем у девочек.

В половине случаев могут быть выявлены очаги гнойной инфекции — фурункулы, импетиго, отит, пиелонефрит, инфицированные раны и ожоги. Среди возбудителей на первом месте стоит золотистый стафилококк, частота его обнаружения составляет около 80%; остальные возбудители — стрептококк, сальмонеллы, кишечная палочка, палочка Пфейффера — встречаются реже. Инфекция передается гематогенным путем; замедление кровотока в травмированной ушибами области способствует заселению бактерий.

Патоанатомические изменения. Инфекция быстро распространяется в губчатом веществе, сосуды тромбируются, возникает костный некроз. Через каналцы Гаверса инфекция распространяется под надкостницу; возникает субпериостальный абсцесс, способствующий дальнейшему некрозу кости. Абсцесс оттягивает надкостницу и может прорваться в мягкие ткани. Некротизированные части коркового слоя кости секвестрируются, образуемая из надкостницы под секвестром костная ткань охватывает отмершую часть. Инфекция может прорваться в суставы и гематогенным путем вовлечь другие кости; остеомиелит становится хроническим.

Клиническая картина. Клиническая картина обычно характеризуется сверхострым началом болезни с септическими, токсическими симптомами. Температура высокая, у детей старшего возраста остеомиелит начинается ознобом; пульс учащенный, ребенок очень вялый и производит впечатление тяжело больного. В первые дни местные симптомы иногда не выражены, тяжелое общее состояние полностью определяет клиническую картину. Больной обычно жалуется на боли в кости; боль усиливается, пораженная кость становится чувствительной к давлению. Местное покраснение и отек не являются ранними симптомами, но через 2—3 дня от начала при возникновении субпериостального абсцесса эти признаки бросаются в глаза. При прорыве абсцесса, расположенного под надкостницей, боли уменьшаются и выявляются покраснение, отек, флюктуация. В крови высокий лейкоцитоз, имеется сдвиг лейкоцитарной формулы влево, но в очень тяжелых случаях вначале наблюдается также и лейкопения. Гемокультура крови, взятой до начала антибиотикотерапии, в первые дни болезни, как правило, положительна. В первые 8—10 дней рентгеновский снимок кости не выявляет изменений, так как утолщение надкостницы и разрежение кости появляются позднее. С затягиванием процесса появление костного некроза может быть установлено часто только тогда, когда самочувствие и общее состояние больного уже хорошее.

До применения антибиотиков болезнь приблизительно в 25% случаев заканчивалась смертью, отчасти в результате развития септического состояния. Остеомиелит, начинающийся сверхостро, с тяжелыми токсическими явлениями, и в настоящее время должен считаться заболеванием, опасным для жизни. При раннем целенаправленном лечении общее состояние быстро улучшается, но и в настоящее время болезнь длится неделями.

Остеомиелит нужно дифференцировать от гнойного артрита, ревматической болезни, а в случае менее выраженных общих симптомов — от саркомы Юинга. В начальный острый период до развития местных симптомов возникает подозрение на злокачественную инфекцию.

Лечение. В тяжелых случаях жизненно важно раннее энергичное лечение антибиотиками; оно во всех случаях важно и в интересах сокраще-

ния сроков болезни. Немедленно, еще до поступления результатов исследования гемокультуры, нужно начать лечение метициллином, эритромицином, тетраном или, возможно, хлороцидом, причем полными дозами. Позже антибиотик выбирается соответственно чувствительности возбудителя к антибиотикам. Лечение проводится постепенно снижающимися дозами на протяжении 2—3 месяцев или дольше. Больную конечность нужно привести в состояние покоя. Обосновано раннее вскрытие периостального абсцесса. Некоторые авторы предлагают сверление больной кости для обеспечения лучшего дренирования, другие преимуществ этого метода не отмечают. В затяжных случаях, сопровождающихся анемией, необходимо переливание крови.

Прогноз со времени введения антибиотиков широкого спектра действия и новых пенициллиновых препаратов значительно улучшился. Смертельный исход является исключительно редким, хронический остеомиелит также стал редкостью.

БОЛЕЗНИ КОЖИ И ОЖОГИ.

БОЛЕЗНИ КОЖИ

В этой главе мы ограничимся кратким изложением характерных болезней кожи в детском возрасте и их особенностей у детей. В отношении заболеваний, клиника которых похожа на таковую у взрослых, мы сошлемся на учебники по кожным болезням. Отдельные болезни рассматриваются в других главах, главным образом в главе о новорожденных.

РОДИМЫЕ ПЯТНА

Пигментированные родимые пятна

Монгольское пятно. У новорожденных может быть обнаружено локализованное в области крестца изменение цвета кожи размерами с ладонь грудного ребенка, не возвышающееся над поверхностью кожи. Пятно имеет синевато-сероватую окраску, оно не имеет значения и в первые годы жизни исчезает.

Пигментное родимое пятно. Коричневые, иногда черноватые или синеватые, выступающие над поверхностью кожи или плоские родимые пятна встречаются часто. В отдельных случаях в области родимого пятна отмечается рост волос. Лечение обычно консервативное. Злокачественные меланомы встречаются в детском возрасте очень редко.

Витилиго (песь). Плоские депигментированные пятна на коже обычно наблюдаются у детей более старшего возраста. Успешного лечения нет.

Гемангиомы

Существуют различные формы этих часто встречающихся родимых пятен.

Плоская гемангиома (вишнее пятно). Плоское, не выделяющееся над поверхностью кожи красное родимое пятно, наблюдающееся главным образом у новорожденных и состоящее из расширенных кожных сосудов. Наиболее часто встречается в области затылка, корня носа, на лице, на шее; при плаче оно становится ярко-красным. В течение первого года жизни пятно без лечения начинает бледнеть.

В качестве частного проявления болезни Стерджа—Вебера на одной или на обеих сторонах лица также отмечается распространенное ярко-красное родимое пятно (см. стр. 485).

Кавернозная гемангиома. Встречается в виде выступающей над поверхностью кожи ярко-красной, бугристой опухоли величиной с фасоль или с копеечную монету или распространяющейся вглубь опухолевидной гигантской гемангиомы (рис. 209). Так как эта гемангиома резко

бросается в глаза, родители обычно настаивают на активном лечении. Однако опыт свидетельствует о том, что консервативное лечение более успешно, так как большинство родимых пятен после начального роста подвергается спонтанному обратному развитию (таблица 61).

Активный метод: хирургическое или лучевое лечение — показан в случае быстрого роста или появления изъязвлений; та же тактика обоснована в случаях гигантской гемангиомы, сопровождающейся тромбопеническими кровотечениями (синдром Казабаха — Меррита).



Рис. 209. Гигантская кавернозная гемангиома на лице

Таблица 61

Методы и результаты лечения гемангиом
(по данным английских авторов)

Способ лечения	Число случаев	Результат в %		
		хороший	удовлетворительный	плохой
Без лечения	59	78	20	2
Прижигание	68	35	50	15
Лучевая терапия	62	24	40	36
Хирургическое лечение	136	22	41	37

ВРОЖДЕННЫЙ ИХТИОЗ

Наследственная болезнь. При наиболее тяжелой, часто заканчивающейся смертью форме шелушащаяся крупными пластинками кожа (гиперкератоз) производит впечатление панцыря. В легких случаях гиперкератоз локализуется на ладони и подошвах, а также на локтях и спонтанно проходит. Болезнь лечат витамином А и салициловой мазью.

ОПРЕЛОСТИ

Мокнущее раздражение кожи, дерматит, наблюдающиеся на сгибах кожи уже в раннем грудном возрасте. Причиной опрелостей является недостаточная гигиена, раздражающее действие пота, кала и мочи.

В случае **ягодичной эритемы**, вызываемой раздражающим действием влажных аммиачных пеленок, наблюдаются папулезные, пузырьковые высыпания и даже язвы. Локализация эритемы соответствует частям тела,



Рис. 210. Себоррея головы
3-месячный грудной ребенок после местного
лечения себорреи примочками с отваром ромашки и присыпками за неделю выздоровел

покрытым пеленкой. Этот аммиачный дерматит особенно часто встречается в связи с непереносимостью молока.

Лечение. Гигиена, отказ от применения резиновых штанишек и, возможно, уменьшение количества молока, даваемого ребенку. При пеленании кожу следует протирать не водой, а ватой, смоченной маслом.

СЕБОРРЕЯ ГОЛОВЫ

В раннем грудном возрасте на волосистой части головы себоррея появляется как желтоватое, немного жирное на ощупь, шелушащееся большими пластинами, чешуями, толстое наложение. Кожа под ним красная, но мало мокнущая (рис. 210).

Процесс может распространяться на брови, на шею и на кожные складки (себоррейный дерматит).

Лечение. Себоррейные корочки следует смягчать смоченной в масле тряпочкой или отваром ромашки и затем удалять, после чего кожа смазывается 2% салицило-вазелиновой мазью.

ДЕСКВАМАТИВНАЯ ЭРИТРОДЕРМИЯ ЛЕЙНЕРА

Это заболевание детей первых трех месяцев жизни; оно встречается чаще всего у детей, вскармливаемых грудью. Болезнь начинается с появления себорреи головы, грязно-желтых, шелушащихся чешуеобразных наложений. Воспаление вскоре распространяется на лицо и на ягодицы, а в тяжелых случаях — на все тело. Кожа красная, отечная, шелушится пластинами, чешуями. Дерматит, однако, только частичное проявление болезни. Тяжелые случаи осложняются поносами, гипопротемией, жировой дегенерацией печени; вторично развивается фиброз поджелудочной железы, сопряженный с понижением активности ферментов. Наблюдается вторичный дефицит витаминов А и D. Все эти изменения, вызывая атрофию, снижают сопротивляемость организма по отношению к инфекциям, и поэтому тяжелая форма болезни Лейнера может закончиться неблагоприятно.

Этиология не выяснена. Значительное распространение болезни Лейнера в периоды лишений, например во время осады Будапешта и после нее, и почти полное ее исчезновение с улучшением условий жизни обосновывают предположение, что эта болезнь связана с недостатком каких-то веществ, она имеет сходные черты с тропической болезнью квашиоркор. Некоторые авторы предполагают, что в основе болезни лежит дефицит комплекса витаминов В. Поражение кожи при грибковой инфекции может походить на дерматит Лейнера.

Лечение. Комплекс витаминов В, препараты печени и переливание крови, безусловно, оказывают хорошее действие. Благоприятным оказалось замещение 2—3 кормлений грудью коровьим молоком. Местно оправдано применение ванн с калиевым мылом или отваром ромашки, а также смазывание кожи маслом и не раздражающими мазями.

Прогноз. В случаях, сопровождающихся увеличением печени, гипопротейнемией, диспепсией, очень распространенными кожными изменениями, нужно быть осторожным. Более легкие случаи заболевания излечиваются за 2—3 недели.

ЭКЗЕМА У ДЕТЕЙ ГРУДНОГО ВОЗРАСТА

Болезнь редко начинается до трех месяцев и к началу второго года жизни обычно излечивается. Этиология не выяснена. В последние 10—15 лет заболевание встречается реже; раньше это была частая болезнь. Существует определенная семейная предрасположенность; довольно часто у родителей, братьев и сестер имеется экзема, астма, сѣнная лихорадка. Экзематозные грудные дети в раннем возрасте склонны к расстройствам пищеварения, а на втором году жизни у них часты крапивница, тонзиллит, аденоидные разрастания, бронхиты и астма. На основании этих наблюдений Czerny так определил понятие эксудативного диатеза: семейное предрасположение к катаральным, эксудативным заболеваниям кожи и слизистых оболочек.

В настоящее время вместо определения эксудативный диатез чаще используется термин аллергический диатез.

Некоторые авторы считают экзему аллергическим проявлением, другие — аутоиммунной болезнью. Не подлежит сомнению, что кортикостероиды оказывают быстрый, но временный эффект, и в отдельных случаях успех диететических мероприятий может быть связан с исключением аллергена.

Клиническая картина. Экзема обычно начинается на лице, распространяется на волосистую часть головы, на уши, шею, реже — на туловище, конечности. Генерализованная, распространяющаяся по всему телу экзема бывает редко. Вначале появляются зудящие, красные узлы и затем гиперемизированные, мокнущие, сливающиеся участки кожи. Серозное отделяемое, часто окрашенное кровью, образует желтовато-красную корку на воспаленной покрасневшей коже. На туловище и на конечностях встречаются папуло-макулезные участки, не мокнущие и без корок. Мокнущая форма экземы появляется чаще всего у чрезмерно упитанных, пастозных грудных детей. У худых детей наблюдается сильно зудящая, рассеянная узелковая экзема, распространенная по всему телу.

Течение волнообразное; временное улучшение сменяется новым появлением сыпи и экземы. В большинстве случаев отмечается длительное, многомесячное течение. Из осложнений наиболее частым является присоединение гнойной инфекции в результате расчесов зудящей сыпи. Тяжелым осложнением является вакцинная экзема, и поэтому детей, страдающих экземой, нельзя вакцинировать. Такие дети также тяжело переносят инфекции дыхательных путей и кишечника.

Лечение экземы — главным образом из-за склонности к рецидивам — задача довольно неблагоприятная. *Диететическое лечение*, если ре-

бенок чрезмерно упитан, предусматривает определенное понижение количества вводимых калорий. Не рекомендуется давать детям яичный белок и сливочное масло, следует уменьшить количество молока. В острой стадии экземы достаточно два раза в день давать ребенку молочные блюда, приготовленные из обезжиренного молока; потребность в белках обеспечивается за счет пюре из нежирного мяса, прибавляемого к овощам. Два раза в день мы даем ребенку овощи, приготовленные без мучной приправы, на масле. Один раз ребенок получает фрукты, печенье. Во избежание расчесов, ведущих к инфицированию, нужно срезать ногти и держать их в чистоте. Расчесы можно предупредить наложенными на руки манжетами из жесткой бумаги.

Местно для очистки лица и экзематозных областей применяются отвар ромашки, масло. При очень тяжелой экземе лица и головы хорошее действие оказывает применение марлевой маски с отваром ромашки. Ромашка помещается между двумя слоями марли, для глаз и для рта вырезаются щели, и маска с ромашкой надевается на голову. Этим лечением можно добиться шадящего отделения мокнущего коркового слоя с кожи лица и головы. Кожа смазывается 1% салицило-вазелиновой или гидрокортизоновой мазью. В очень тяжелых случаях следует подумать о проведении 8—10-дневного курса лечения преднизолоном (1 мг/кг/сутки).

Инфекции нужно лечить антибиотиками.

Прогноз хороший, но нужно иметь в виду, что болезнь может продолжаться месяцами, склонна к рецидивам, и в старшем возрасте могут отмечаться различные эксудативные и аллергические проявления.

СТРОФУЛУС (ДЕТСКАЯ ПОЧЕСУХА)

В раннем детском возрасте часто наблюдается это эксудативное аллергическое заболевание, близкое к крапивнице. На туловище и на конечностях появляются зудящие, твердые папулы, иногда пузырьки величиной с чечвицу. Это заболевание, однако, никогда не локализуется на волосистой части головы или на слизистых полости рта и не сопровождается повышением температуры. Подобными кожными изменениями проявляется пруриго: зудящие узлы появляются главным образом на разгибательной поверхности конечностей.

Лечение отчасти *диетическое*: ограничение приема молока, яиц, сливочного масла. В острых случаях включение фруктового дня и, возможно, удаление предполагаемых аллергенов окружающей среды. *Местно* применяется преднизолоновая мазь или охлаждающие болтушки (Mentholi: 1,0, glycerini zinci oxid.: aa 30,0; aquae calcis ad 100,0).

КРАПИВНИЦА

Зудящий отек кожи, белого цвета, окруженный красной каймой, выступающий над поверхностью кожи. Участки сыпи появляются остро, группами, густо следуя друг за другом, и могут покрывать все тело, но и быстро исчезать. Одновременно с сыпью часто развивается ангионевротический отек лица, губ, век, рук, ног и, — к счастью, редко — слизистой оболочки гортани.

Речь идет об аллергическом явлении. Аллергеном может служить пища, медикаменты, введенный парентерально чужеродный белок, кишечные паразиты, укус осы или ожог крапивы.

Основой **лечения** является возможное удаление аллергена. Кожа при-сыпается тальком или смачивается 1% спиртовым раствором ментола. Хорошее действие оказывают препараты кальция. В очень тяжелых случаях применение кортикостероидов или внутримышечное введение раствора тоногена приводят к быстрому, но часто только временному улучшению. Некоторые авторы рекомендуют лечение пипольфеном или супра-стином.

СИНДРОМ СТИВЕНСА—ДЖОНСОНА ИЛИ ФИСЕНЖЕ

Тяжелый дерматит, появляющийся на фоне высокой температуры и очень плохого самочувствия и вызывающий распространенные изъязвления и налеты на слизистых оболочках и в области кожных сгибов, на конъюнктиве, на веках, вокруг носовых отверстий, анального отверстия и отверстия мочеиспускательного канала. На коже может появляться сыпь, соответствующая многоформной эксудативной эритеме. Болезнь сопровождается тяжелым общим состоянием и считается аллергической. Она может продолжаться неделями. Часто успешно лечение преднизолоном; из-за угрозы бактериальных инфекций показано также лечение антибиотиками.

ЧЕСОТКА

Зараженная чесоткой кожа характеризуется появлением ходов паразита, видимых прежде всего на руках и на ногах, а также вторичными инфекциями, вызванными расчесами, пиодермией, импетиго.

Лечение. После предварительной теплой ванны с мылом все тело смазывается раствором новоскабина, через полчаса втирание повторяется. Через 12 часов назначается ванна и дается чистое постельное и нательное белье, прокипяченное с целью предупреждения повторной инфекции.

ПЕДИКУЛЕЗ ГОЛОВЫ

Перед приемом ребенка в больницу или в детский коллектив целесообразно исключить возможность довольно часто встречающегося педикулеза. Гниды фиксируются главным образом на волосах позади ушей, по косой плоскости. У расчесывающегося вследствие сильного зуда ребенка может бросаться в глаза инфицированная экзема на волосистой части головы.

Лечение. Мальчиков целесообразно остричь наголо машинкой. Волосистая часть головы смазывается раствором эрго, завязывается платком, и через сутки проводится мытье головы водой, разведенной уксусной кислотой. Лечение продолжается несколько дней.

ОЖОГИ

Ожоги — очень частое явление, главным образом у детей, начинающих ходить. Играющий на кухне ребенок опрокидывает на себя кипяток, горячий суп или прикасается к горячей печке. Дети старшего возраста получают ожоги, играя с горючими веществами (бензином, спиртом) или со спичками. Последствия зависят от степени тяжести ожога и от его распространения. Ожоги первой степени характеризуются эритемой, ожоги второй



Рис. 211. Ожог второй и третьей степеней, распространившийся на 80% поверхности тела

степени — образованием пузырей, а ожоги третьей степени — более глубоким некрозом. Ожоги, охватившие больше 25% поверхности тела, опасны для жизни, но при тщательном лечении можно надеяться на выздоровление и после значительно более распространенных ожогов (рис. 211).

Ожоги влекут за собой и другие опасности: 1. *шок* и его возможные отдаленные последствия (шоковая почка); 2. вторичная гнойная *инфекция* кожи; 3. энцефалит; 4. контрактуры, связанные с рубцеванием кожи (рис. 212).

В возникновении шока наиболее существенным фактором является выход плазмы крови из капилляров обожженной области. Одновременно с появлением отечности обожженной области и в ее окружении наступает сгущение крови и понижение кровяного давления.

Лечение. В тяжелых случаях после дачи болеутоляющих средств решающее значение имеет немедленное замещение жидкости в соответствующем количестве. Так как речь идет о потере плазмы крови, а не о простом эксикозе, больному нужно вводить плазму крови, кровь и растворы глюкозы и поваренной соли путем длительного внутривенного вливания.

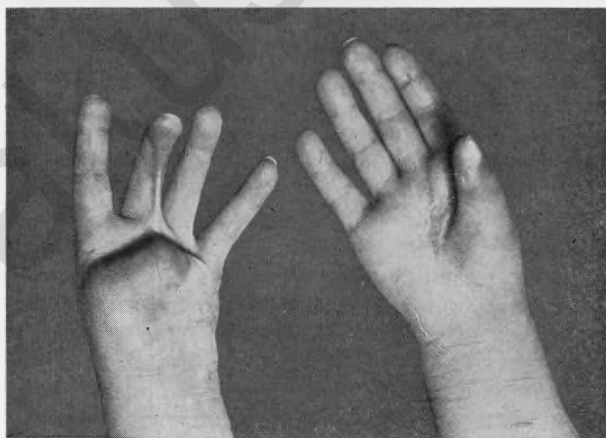


Рис. 212. Рубцовые контрактуры на ладонях после ожога

Двухлетний ребенок схватил горячий железный прут. После ожога третьей степени развились контрактуры. Лечение трансплантационной пластикой

Необходимое количество плазмы на кг веса тела рассчитывают по проценту обожженной области (например, при 20% ожоге по 20 мл на кг веса тела). Кроме того, введением глюкозы и изотонического раствора поваренной соли в равных частях обеспечивается введение жидкости, соответствующее возрасту больного. Количество вводимых плазмы крови и растворов нужно увеличить, если определяется повышенное содержание эритроцитов или высокий гематокрит и пониженное кровяное давление. Применение сосудосуживающих препаратов скорее вредная, чем полезная мера. Хорошие результаты дает введение строфантина.

akusher-lib.ru

ИНФЕКЦИОННЫЕ БОЛЕЗНИ

СКАРЛАТИНА

Скарлатина — острое инфекционное заболевание, вызываемое бета-гемолитическим стрептококком группы «А». Характерные для скарлатины явления со стороны зева сопровождаются высокой температурой, головной болью, как правило, рвотой. На теле появляется нежная мелкоточечная сыпь. По окончании периода острых явлений начинается период пластинчатого шелушения кожи и осложнений.

Этиология, эпидемиология, иммунитет. Типичную клиническую картину скарлатины вызывает *эритрогенный* токсин бета-гемолитического стрептококка. Введение этого токсина внутрикожно лицам, восприимчивым к скарлатине, вызывает у них на месте введения кожную реакцию (положительная реакция Дика). Токсин, введенный в большем количестве, вызывает клиническую картину, типичную для скарлатины. При внутрикожном введении сыворотки перенесшего скарлатину (реконвалесцента) или антитоксической сыворотки скарлатинозная экзантема «угасает»; введение же соответствующей дозы скарлатинозной сыворотки значительно уменьшает токсические признаки. В период реконвалесценции возрастает антистрептолизинный титр.

Скарлатина — эндемическое заболевание, встречающееся главным образом в средних широтах. Временами вспыхивают значительные эпидемии, частота заболеваний снижается медленно. Характер болезни изменчив: годами, десятилетиями встречаются легкие формы, потом увеличивается число случаев с тяжелым течением скарлатины. Скарлатина — прежде всего болезнь детского возраста. У детей в раннем грудном возрасте (до шести месяцев), несмотря на то, что стрептококковые инфекции у них наблюдаются часто, скарлатина встречается крайне редко. Наибольшее число заболеваний падает на возраст от 2 до 8 лет. Зимой число скарлатинозных больных возрастает. Восприимчивость к скарлатине, по сравнению с корью, значительно меньше; среди восприимчивых лиц, бывших в контакте, заболевает только одна треть.

Заражение происходит воздушно-капельным путем. Больной остается заразным до тех пор, пока у него со слизистых оболочек зева высевается культура гемолитического стрептококка. В распространении инфекции большую роль играют бациллоносители и больные с нераспознанным заболеванием. Возбудитель устойчив, поэтому предметы, инфицированные выделениями со слизистых оболочек больного, могут быть источником заражения скарлатиной. Входными воротами инфекции, как правило, являются зев, редко раны (раневая скарлатина) или место ожога кожи (ожоговая скарлатина).

Иммунитет. Перенесенная скарлатина оставляет антибактериальный и антитоксический иммунитет. Последний почти всегда перманентный

(постоянный), то есть лицо, которое защищено от эритрогенного токсина, защищено и от скарлатины. Повторное заболевание скарлатиной встречается сравнительно редко. Иное положение при антибактериальном иммунитете, который специфичен: лицо, зараженное другим типом стрептококка, заболевает стрептококковой ангиной, рожей. Принципы активной иммунизации разработаны, но так как эритрогенный токсин не образует токсoids, прививочная реакция бывает резко выраженной. С другой стороны, лечение скарлатины пенициллином очень эффективно, поэтому активная иммунизация не получила распространения.

Клиническая картина. Симптомы болезни связаны частью с септическими, а частью — с токсическими факторами. Первые проявляются в виде местного поражения, вызываемого микробом: ангина, лимфаденит, отит; токсические признаки: высокая температура, рвота, головная боль, экзантема (сыпь).

Начальная симптоматология. Заболевание начинается внезапно, после двух-пятидневного инкубационного периода, без всяких продромальных признаков, подъемом температуры, головной болью, рвотой, которая бывает почти всегда, и болью в горле.

Зев резко гиперемирован («пылающий зев»). На поверхности миндалин выступают фолликулы, на мягком нёбе, языке и стенке глотки видна точечная краснота, энантема, которая резко отграничивается при переходе на твердое нёбо. **Язык** покрыт плотным налетом с ярко-красными краями, с сильно набухшими сосочками («белый малиновый язык»); через несколько дней язык очищается от налета и тогда принимает цвет, похожий на цвет сырой говядины — «малиновый язык» (рис. 213). Шейные лимфатические узлы умеренно увеличены, болезненны.

Спустя 24—28 часов от начала заболевания появляется *экзантема*.

Сыпь представляет собой *точечные*, густо расположенные, красные пятнышки. При взгляде издали у больного отмечается сплошная скарлатинозная краснота кожи. Сыпь появляется сначала на шее, груди, животе, потом покрывает все тело. Щеки краснеют, а носогубной треугольник остается бледным (нос, кожа над верхней губой и подбородок). Сыпь в локтевых, паховых и других складках кожи темно-красного цвета, и в этих местах она дольше всего сохраняется. При надавливании пальцем она исчезает, в это время появляется субиктеричность кожи. Симптом Румпеля-Ледеа положителен, потому что повреждены капилляры кожи. Спустя 3—4 дня с момента высыпания начинается угасание сыпи, проходящее в той же последовательности, как и высыпание. На второй неделе болезни



Рис. 213. Малиновый язык при скарлатине

начинается характерное пластинчатое *шелушение*, которое можно видеть на ладонях и стопах до 4—5 недель. Экзантема иногда проявляется в папулезной форме или в виде милиарной сыпи, порой бывает геморрагической.

Сопутствующие симптомы исчезают в большинстве случаев параллельно с угасанием сыпи. Температура в течение 4—5 дней медленно падает, общее состояние значительно улучшается. В лихорадочный период обнаруживается уробилиногенурия, иногда лихорадочная альбуминурия. В крови *нейтрофильный лейкоцитоз* и эозинофилия.

Особые клинические формы. Нередко встречаются отклонения от вышеописанной средне-тяжелой формы скарлатины. Первая неделя болезни может протекать легче или более тяжело. *Легкие случаи* встречаются часто, и большая часть их не попадает под наблюдение врача. Лихорадка и явления со стороны зева незначительны, общее состояние не нарушено, сыпь может быть такой дискретной, что родители не замечают ее, она не сопровождается шелушением даже в нелеченных случаях.

Токсическая скарлатина. Скарлатина, как каждое инфекционное заболевание, в период инвазии может протекать в злокачественной форме. Токсическая форма скарлатины — страшная, опасная болезнь. В настоящее время, когда септические формы хорошо лечатся и осложнения редки, она является главной причиной смерти от скарлатины. Температура очень высокая, вялость, апатия, бред, потом наступает потеря сознания и судороги. Пульс резко учащен, вскоре наступает картина полного сосудистого шока, из которого больного нужно вывести.

Септическая скарлатина. Симптомы этой формы связаны с локальным действием микроба и сниженной иммунологической реактивностью ребенка. Ведущий признак — *некротический процесс в зеве* (некротическая ангина, скарлатинозный дифтерий). На 3—4 день заболевания на миндалинах появляется беловатый, потом грязно-серый налет. Некроз очень быстро распространяется вглубь, переходит на язычок, мягкое небо, стенку глотки. Некротический процесс в зеве сопровождается распадом тканей и изъязвлениями стенки сосудов, что вызывает кровотечения. Лимфатические узлы сильно опухают, температура высокая, септическая. Инфекция распространяется дальше, поражая ухо, гортань, средостение, вызывая гнойные метастазы в отдаленно расположенных органах. В допенициллиновый период эта форма болезни была наиболее опасной для жизни; так или иначе, заболевание продолжается многие недели, вызывая тяжелое, септическое состояние.

Осложнения. Многообразие течения скарлатины объясняет частоту различных осложнений. Обычно осложнения появляются на третьей неделе заболевания. После четвертой недели новые осложнения уже не встречаются. Часть осложнений имеет бактериальное, другая часть — токсическое или аллергическое происхождение. С тех пор как введено раннее лечение пенициллином, осложнения встречаются редко.

Лимфаденит. Умеренное увеличение лимфатических узлов является одним из первых признаков скарлатины. Тяжелый лимфаденит, связанный с некрозом зева, встречается уже на первой неделе болезни, однако может развиться на второй-третьей неделе, после исчезновения начальных признаков заболевания. Воспаление лимфатических узлов сопровождается септической лихорадкой, болезненностью узлов. При отсутствии лечения появляется нагноение узлов.

Воспаление среднего уха. Развивается либо в начальный период болезни при тяжелой септической ангине, либо на второй-третьей неделе заболевания, после периода нормальной температуры. При тяжелом течении происходит распад тканей внутреннего уха, что некогда являлось частой причиной глухоты. Воспаление среднего уха легко переходит в мастоидит. Часто оно сопровождается воспалением придаточных пазух.

Гнойный артрит, остеомиелит, эмпиема встречаются при септической скарлатине.

Скарлатинозный ревматоид. Довольно часто встречаются боли в суставах токсического происхождения. В такое время возможен истинный ревматизм, эндокардит. Нередко поражен миокард, что подтвердилось ранними электрокардиографическими исследованиями, проведенными Gegesi-Kiss. Обнаруживаются нарушения ритма, экстрасистолы, нарушения проводимости. Реже встречается диффузный миокардит, сопровождающийся тяжелыми клиническими признаками и принимающий затяжной характер.

Нефрит как осложнение появляется на третьей неделе заболевания. Протекает в форме диффузного геморрагического гломерулонефрита. В прошлом нефрит встречался в 2—5% случаев скарлатины и считался одним из опасных ее осложнений. Ныне нефрит встречается только в тех случаях, которые останутся без лечения пенициллином.

Диагноз в типичных случаях с внезапным началом, характерными явлениями со стороны зева и появлением характерной мелкоочечной сыпи не представляет затруднения. Диагностические трудности вызывают атипичный характер сыпи, легкие или очень тяжелые формы заболевания. Можно избежать многих ошибок, если в каждом случае ангины тщательно осматривать кожу больного, чтобы не пропустить легкую форму экзантемы, или повторно осмотреть больного на второй день, или назначить контрольное обследование больного (сердце, почки) на третьей-четвертой неделе. В сомнительных случаях для установления диагноза помогает анамнез, высевание из зева культуры гемолитического стрептококка, лейкоцитоз и эозинофилия в крови, в период реконвалесценции шелушение кожи и повышение антистрептолизинового титра. В редких случаях для дифференцирования скарлатинозной сыпи от других экзантем используют пробу угасания Шульца—Чарлтона. Больному вводят внутривенно 0,1 мл сыворотки скарлатинозного реконвалесцента или антитоксической лошадиной сыворотки. Через 5—6 часов вокруг места введения сыворотки сыпь на участке кожи размером с трехкопеечную монету угасает или исчезает. В случае налета в зеве надо подумать о дифтерии и сделать бактериологическое исследование, то есть посев слизи из зева.

Лечение. Течение заболевания и его исход значительно изменились под воздействием лечения пенициллином. В случаях средней тяжести больной должен получать пенициллин на протяжении одной недели (суточная доза 1 000 000 ед.). Через 2—3 дня температура у больного нормализуется, общее состояние улучшается, хотя полностью от осложнений больного предохранить нельзя. Ныне достаточно соблюдать постельный режим в течение недели. Через три недели, если бактериологическое исследование посева из зева дает отрицательный результат, разрешается посещение школы. Возможные гнойные осложнения в виде отита или лимфаденита также хорошо лечатся пенициллином.

При септической скарлатине ежедневная доза пенициллина увеличивается до нескольких миллионов. При токсической форме скарлатины наряду с назначением больших доз пенициллина применяется сыворотка и сердечно-сосудистые средства. Лечение миокардита, ревматизма и нефрита производится согласно классическим принципам, описанным в других главах.

Профилактика. Обязательно экстренное извещение о заболевании. Не болевшие скарлатиной братья и сестры больного подвергаются 8-дневному карантину и бактериологическому исследованию, после 8 дней, при отрицательном бактериологическом анализе, карантин снимается. Лицам, бывшим в контакте с больным, считается обоснованным проведение пенициллинопрофилактики. Скарлатинозный больной считается заразным до тех пор, пока у него высеивается гемолитический стрептококк или имеются гнойные осложнения в виде отита и т. п. Активная иммунизация, как уже было сказано выше, не нашла применения.

Прогноз при рано начатом лечении пенициллином хороший. Осложнения бывают очень редко. Тяжелые формы отита, приводящие к глухоте, практически не встречаются. Гломерулонефрит может быть осложнением скарлатины, не леченной пенициллином. Токсическая форма скарлатины даже и теперь представляет наибольшую опасность из-за возможности летального исхода.

КОРЬ

Острое инфекционное заболевание, вызываемое фильтрующимся вирусом. Для кори характерны катаральные явления, появление пятнистой сыпи, угасание которой сопровождается мелким отрубевидным шелушением.

Этиология, эпидемиология. У восприимчивых людей заболевание можно вызвать посредством введения крови больных корью, или введением в верхние дыхательные пути слизистого отделяемого из носоглотки больных. Это было подтверждено шестьдесят лет тому назад заражением корью обезьян фильтратом из материала, взятого от больных. Вирус кори хорошо выращается на аллантоисной оболочке куриного эмбриона. Инфекция распространяется воздушно-капельным путем. Источником инфекции является больной корью в катаральный период болезни и в первые дни высыпания. Контагиозность очень высока. Для заражения достаточно кратковременного общения с больным.

Иммунитет. Восприимчивость к кори почти поголовная. В период эпидемий каждый, не болевший корью и восприимчивый к ней, переболеет ею. Эпидемии повторяются периодически через 3—4 года, когда подрастает контингент детей, восприимчивых к заболеванию. Спорадические случаи кори встречаются всегда. Из-за большой восприимчивости к кори ею заболевают дети дошкольного и младшего школьного возраста. К сожалению, иногда заболевают корью дети, находящиеся в домах младенца. Таким образом, корь чаще поражает детей, находящихся в детских коллективах. Более ста лет тому назад на Фарерских островах вспыхнула эпидемия кори, в результате которой выяснилось, что к заболеванию восприимчивы все люди в любом возрасте, не болевшие ею, то есть те, у которых нет приобретенного иммунитета. На этих островах в

течение многих десятилетий не было заболеваний корью, поэтому во время заноса инфекции корь поразила все население от самых маленьких до стариков. Перенесенная болезнь оставляет пожизненный иммунитет. Грудные младенцы в течение первых 3—6 месяцев жизни обладают пассивным иммунитетом, приобретенным трансплацентарным путем от матери. При снижении врожденного иммунитета невосприимчивость к кори ослабевает, однако, в случае заболевания последнее протекает в легкой, атипичной форме. Ребенок, рожденный от матери, не болевшей корью, естественно не имеет пассивного иммунитета.

Клиническая картина. Инкубационный период — с момента заражения до начала высыпания — продолжается 14 дней.

Продромальный период. На второй неделе скрытого периода появляются лихорадка (высокая температура), насморк, кашель, конъюнктивит. Эти катаральные явления усиливаются. Кашель становится мучительным, появляется слезотечение, светобоязнь. Набухшие веки слипаются. Слизистая рта и зева гиперемированы. За два-три дня до появления экзантемы температура падает на короткий срок. В этот период обнаруживается характерный признак кори: на гиперемированной слизистой оболочке щек против малых коренных зубов видны белые пятнышки, величиной с булавочную головку, окруженные красной каймой — пятна Филатова—Коплика.

Почти одновременно с этими пятнами или вскоре после этого на слизистой оболочке мягкого и твердого нёба появляется *энантема*: красные пятна, которые иногда могут приобретать характер геморрагий. Иногда наблюдается фолликулярная ангина. Язык обложен, на губах имеются трещины, шейные лимфатические узлы умеренно увеличены. В этой стадии болезни при наличии катаральных признаков, пятен Филатова — Коплика и энантемы диагноз не вызывает сомнений.

Период высыпания. Через 24—48 часов после пятен Филатова — Коплика появляется экзантема. Явления общей интоксикации усиливаются. Ребенок, измученный лихорадкой, бессоницей, беспокойным кашлем, становится вялым, апатичным и выглядит тяжело больным. В это время за ушами, на лице, шее, волосистой части головы появляются розовые пятна, размером с чечевицу. Затем сыпь распространяется на туловище, конечности и в течение двух дней покрывает все тело. Вначале отдельные элементы сыпи имеют характер папул розового цвета, затем превращаются в большие, темно-красные пятна, которые позднее приобретают медно-красный цвет. Элементы сыпи, сливаясь между собой, оставляют свободными участки кожи только в виде маленьких островков. Сливная сыпь особенно выражена на лице и туловище (рис. 214).

Характерно лицо коревого больного, одутловатое, с опухшими веками; слезотечение, светобоязнь, насморк, красная сыпь.

Когда высыпание достигает своей кульминации, явления общего недомогания начинают уменьшаться. Температура снижается, потом, через 2—3 дня, становится нормальной. Насморк, конъюнктивит, кашель уменьшаются. Угасание сыпи происходит в той же последовательности, в какой происходило высыпание. Через 4—5 дней элементы сыпи принимают характер светло-коричневых пятен. Эта пигментация может наблюдаться на протяжении 2 недель. Одновременно с угасанием сыпи начинается шелушение кожи, которое резко отличается от шелушения при скарлатине. При

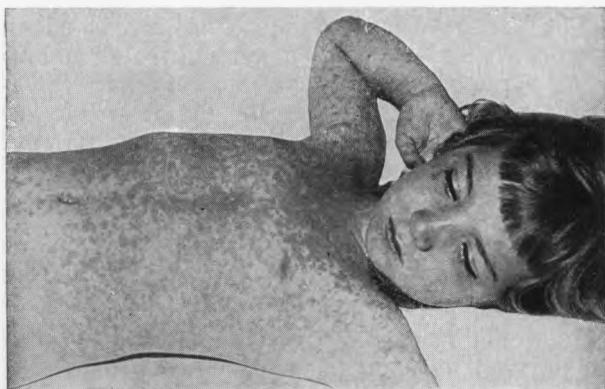


Рис. 214. Коровая экзантема
(Больница им. Ласло)

кори шелушение мелко-отрубевидное, а при скарлатине — пластинчатое. На коже ладоней и стоп шелушения нет.

В начальный период продромы в крови наблюдается лейкоцитоз, который быстро сменяется лейкопенией; эозинофилы исчезают. Рентгенологически определяется усиленный легочный рисунок и увеличение корней легких, картина характерная для трахеобронхита.

Особые клинические формы кори. Вышеописанная клиническая картина соответствует заболеванию средней тяжести. Встречаются *легкие формы* болезни, при которых сыпь и общие признаки бывают скудно выражены. *Торпидная экзантема* встречается у ослабленных детей, при тяжелой дистрофии и отнюдь не является благоприятным признаком, наоборот, она свидетельствует об анергии, сниженной реактивности организма. Как и при других инфекциях, встречаются *злокачественные формы кори*. Болезнь сразу же осложняется развитием злокачественного синдрома. Для этой токсической кори характерны: гипертермия, потеря сознания, судороги, сердечно-сосудистые нарушения. Это состояние чревато опасностью для жизни.

Особое течение имеет *митигированная корь*, которая наблюдается в тех случаях, когда профилактическая прививка гаммаглобулином или кровью проводится в поздние сроки или в недостаточном количестве, вследствие чего организм не располагает достаточной концентрацией защитных тел для предохранения от инфекции. Такое же течение наблюдается у детей старше трех месяцев жизни, у которых приобретенный трансплацентарным путем врожденный иммунитет начинает угасать. Инкубационный период при этой форме кори удлиняется до 3 недель. Общие и катаральные признаки выражены слабо. Экзантема иногда такая скудная и такая нетипичная, что диагноз устанавливается с трудом.

Сочетание кори с другими заболеваниями. Комбинация кори с другой болезнью изменяет течение обоих заболеваний. У больных нефрозом при интеркуррентной кори наблюдается увеличение суточного диуреза и иногда исчезновение альбуминурии. Более того, встречаются случаи полного выздоровления от нефроза.

Сочетание кори с *туберкулезом* ухудшает течение туберкулеза. Анергия, наступающая во время кори, создает возможность активизации туберкулезного процесса. Поэтому развивается милиарный туберкулез, туберку

лезный менингит. Туберкулиновые пробы временно становятся отрицательными. Корь ухудшает течение *дифтерии*. Коревоу ларингобронхит способствует развитию крупа.

Сочетание коклюша и кори усиливает катаральные изменения дыхательных путей, создавая больше возможностей для появления осложнений в виде бронхопневмоний. Корь является опасным заболеванием для истощенных детей: большую опасность для них представляет бронхопневмония и мастоидит.

Осложнения. Кроме вышеописанных, редко встречающихся злокачественных, токсических форм кори и тяжело протекающих комбинаций с другим заболеванием, корь опасна сама по себе из-за своих осложнений.

Раннее осложнение — *коревоу круп*. Начинающийся в катаральной стадии и слабо выраженный *ларингит*, наблюдающийся почти в каждом случае кори, принимает исключительно тяжелый характер вследствие развития гортанного стеноза. Охриплость голоса усиливается вплоть до афонии. При нарастающем затруднении дыхания прибегают к трахеотомии.

Воспаление среднего уха. Отит встречается в катаральный период или в начале периода реконвалесценции. В доантибиотический период частым осложнением был мастоидит. У грудных детей с дистрофией отит осложняется латентным гнойным анtritом.

Бронхопневмония. Частое тяжелое осложнение у детей грудного и раннего детского возраста, а также ослабленных детей.

Энцефалит. Самое тяжелое, к счастью, довольно редкое осложнение кори. Появляется или в конце периода высыпания, или в первые дни периода реконвалесценции, сопровождаясь подъемом температуры и тяжелыми мозговыми симптомами.

Диагноз. В большинстве случаев точное установление диагноза возможно в конце продромального периода, во время появления пятен Филатова—Коплика. Легко устанавливается диагноз в период высыпания. Трудность для диагностики представляют случаи митигированной кори, или случаи кори с торпидной экзантемой. Подробная дифференциальная диагностика экзантемных заболеваний приводится ниже.

Лечение симптоматическое. Необходимо соблюдать постельный режим в течение недели и до двух недель домашний режим. Из-за светобоязни ребенок лучше чувствует себя в полутьме. Для смягчения мучительного кашля воздух помещения увлажняется с помощью влажных простыней. При необходимости назначают жаропонижающие и успокаивающие кашель средства. При осложнениях применяют антибиотики. В случаях токсикоза вводят гаммаглобулин или сыворотку реконвалесцентоу. Для улучшения кровообращения назначают строфантин.

Профилактика. Обязательно экстренное извещение о заболевании. Спустя неделю после клинического выздоровления изоляция больного прекращается. Так как больной является очень заразным в период катаральных явлений, когда диагноз еще не установлен, изоляция его от здоровых детей, не болевших корью и бывших в контакте с ним, практически в большинстве случаев осуществляется поздно. Экспозиционная профилактика, как правило, является запоздалым мероприятием. В Венгрии обязательна активная иммунизация. Вакцинация может сопровождаться повышением температуры и появлением рудиментарной экзантемы.

Хорошим методом профилактики является *пассивная иммунизация*. Детям, бывшим в контакте с коревым больным, вводят 5—10 мл сыворотки реконвалесцентов или 20—40 мл сыворотки взрослых людей. Внутримышечное введение сыворотки в первые дни контакта (до 4—6 дней) полностью предохраняет ребенка от заболевания. Более высокая доза применяется после 4 дня. Позднее, после 6 дня, антитела обеспечивают только относительный иммунитет. В настоящее время вместо сыворотки применяют гаммаглобулин из расчета 0,4—0,5 мл на 1 кг веса тела. Ребенка, получившего профилактическую прививку, нужно держать под наблюдением на протяжении 4 недель. Пассивная иммунизация детей моложе 3 лет, больных детей, особенно детей, страдающих туберкулезом, коклюшем, тяжелым гриппом, бронхопневмонией и дистрофией, может спасти им жизнь. При подозрении на случай кори в детских коллективах, где имеются грудные дети, а также в больницах все находившиеся в контакте нуждаются в профилактических прививках.

Так как корь является опасным заболеванием, мы считаем правильным иммунизировать гаммаглобулином детей, бывших в контакте с больным, в любом возрасте для создания относительного иммунитета. Митигированная корь все-таки менее опасна и обеспечивает достаточный иммунитет.

Прогноз. Исход заболевания зависит от возраста больного, его физического развития, от сочетания кори с другими возможными заболеваниями. Корь может быть опасным для жизни заболеванием у больных детей грудного возраста, страдающих дистрофией. Дети старше трех лет обычно хорошо переносят ее. В переполненных отделениях больницы, где случай кори своевременно не был распознан и профилактические прививки бывшим в контакте детям не были произведены, корь у детей грудного возраста, страдающих дистрофией, протекает как тяжелая внутрибольничная эпидемия, сопровождаясь и смертельными исходами. В доантибиотический период в таких коллективах грудных детей наблюдалась высокая летальность. В развивающихся странах, где широко распространена атрофия, корь сопровождается очень высокой смертностью.

КРАСНУХА

Острое инфекционное заболевание, вызываемое вирусом, характеризующееся макуло-папулезной сыпью, увеличением шейных лимфатических узлов и относительно легкими общими клиническими признаками.

Этиология, эпидемиология, иммунитет. Вирус известен и культивируется. В первые дни болезни его можно обнаружить в слюне из носоглотки больного. Инфекция распространяется путем контакта и воздушно-капельным путем. Однако контагиозность выражена меньше, чем при кори. Больной становится заразным за 2—3 дня до появления сыпи и в течение всего периода высыпания.

Заболевание встречается в виде эндемий периодически через несколько лет, принимая характер эпидемий. У новорожденных и детей первых месяцев жизни, матери которых болели краснухой до беременности, имеется трансплацентарный иммунитет. Болезнь поражает в первую очередь детей дошкольного и школьного возраста. После перенесенного заболева-

ния остается прочный иммунитет. Методы активной иммунизации, вероятно, будут разработаны в ближайшем будущем.

Клиническая картина. Инкубация продолжается 2–3 недели. За несколько дней до появления сыпи умеренно увеличиваются и становятся болезненными на ощупь лимфатические узлы: затылочные, шейные и заушные. В большинстве случаев в последние два дня инкубационного периода наблюдается повышение температуры и появление легких катаральных симптомов.

Продромальные признаки выражены настолько слабо, что ускользают от внимания родителей. Важным признаком является сыпь или сопровождающий высыпание подъем температуры.

Сыпь появляется сначала на лице, коже волосистой части головы и уже в течение дня покрывает все тело. Отдельные элементы сыпи имеют вид макуло-папул бледно-розового цвета; они крупнее, чем элементы сыпи при скарлатине, и мельче, чем при кори. На теле элементы сыпи остаются изолированными, на лице проявляют склонность к слиянию. Сыпь быстро бледнеет и через 3–4 дня исчезает. Высыпание сопровождается повышением температуры до 38–39° С. Общее состояние немного ухудшается, катаральные явления выражены слабо. В крови лейкопения с относительным лимфоцитозом.

Осложнения. Осложнения встречаются редко. К сожалению, одним из осложнений краснухи, хотя и редко встречающимся, бывает энцефалит. Появляется он уже в стадии высыпания. Его симптоматика, течение и исход сходны с коревым энцефалитом.

Лечение — симптоматическое.

Профилактика. Больной подлежит изоляции до 10 дней с момента высыпания.

Прогноз, за исключением редко встречающегося энцефалита, хороший. Это легкое инфекционное заболевание у беременных женщин представляет большую опасность для плода. Описание краснушной эмбриопатии, вернее врожденных заболеваний рубеолярного происхождения, приведено в другой главе (см. стр. 30).

ВНЕЗАПНАЯ ЭКЗАНТЕМА (ТРЕХДНЕВНАЯ ЛИХОРАДКА)

Инфекционное заболевание, вызываемое вирусом. Поражает преимущественно ранний детский возраст. Для внезапной экзантемы характерен трехдневный лихорадочный период, по окончании которого появляется сыпь. Болезнь оставляет после себя стойкий иммунитет.

Клиническая картина. Болезнь начинается внезапно высоким подъемом температуры. Общее состояние лучше по сравнению с лихорадочными состояниями, вызванными другими причинами. Диагноз в течение нескольких дней представляется сомнительным, так как объективные признаки, за исключением умеренной лейкопении и относительного лимфоцитоза, отсутствуют. Температура через 3–4 дня критически падает и именно тогда появляется пятнисто-папулезная сыпь, напоминающая сыпь при краснухе. Больше всего сыпь выражена на туловище. Через 1–2 дня сыпь угасает. Диагноз устанавливается на основании появления сыпи после критического падения температуры.

Осложнения. Кроме лихорадочной эклампсии, других осложнений не наблюдается.

Лечение симптоматическое. Назначаются жаропонижающие средства.

Прогноз хороший.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ ЭКЗАНТЕМАТОЗНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ

Часто на практике приходится проводить дифференциальный диагноз между заболеваниями, сопровождающимися экзантемой, поэтому целесообразно в отдельной главе коротко провести дифференциальную диагностику между экзантемами, сопровождающимися такими инфекционными заболеваниями, как скарлатина, корь, краснуха, внезапная экзантема. С другой стороны, необходимо провести дифференциальный диагноз между инфекционными и лекарственными, вернее аллергическими экзантемами; учесть экзантемы, бывающие иногда при мононуклеозе; инфекции, вызываемой вирусами ЕСНО и Коксаки.

В типичных случаях, словно описанных по учебнику, дифференциальный диагноз не представляет затруднений. Отличие устанавливается на основании характера начала заболевания, осмотра зева, сопутствующих симптомов и сыпи. Значительную помощь в установлении диагноза дает анамнез, возможность установления момента заражения и картина *начала* заболевания. Скарлатина начинается внезапно, подъемом температуры, рвотой, болью в горле. Корь начинается катаральной, продромальной стадией, которая длится 4—5 дней. Краснуха начинается тоже с продромы, только ее продромальный, катаральный период слабее и короче, чем при кори, иногда он отсутствует. Внезапная экзантема (трехдневная лихорадка) — болезнь детей раннего возраста. Болезнь начинается внезапно повышением температуры, других изменений не находят.

Картина зева. При типичной скарлатине обнаруживаются точечная экзантема, фолликулярная ангина, сначала белый, потом красный малиновый язык, увеличение шейных лимфатических узлов. Для кори характерны катаральные признаки: насморк, бронхит, конъюнктивит, пятна Филатова—Коплика, гиперемия и разрыхление слизистой оболочки, пятнистая экзантема. Для краснухи характерно увеличение шейных лимфатических узлов, отсутствие пятен Филатова—Коплика, слабо выражены катаральные явления и изменения со стороны зева. При внезапной экзантеме явления поражения зева отсутствуют.

Экзантема. Для скарлатины характерна мелкоточечная сыпь. При кори сыпь пятнистая, не точечная, имеется и на щеках. При краснухе экзантема появляется и на щеках. Отдельные элементы сыпи по величине составляют нечто среднее между скарлатинозной сыпью и коревой. Сыпь при краснухе бледнее, и элементы ее не сливаются. При внезапной экзантеме сыпь появляется после падения температуры и держится недолго. Шелушение при скарлатине — пластинчатое, при кори — мелкоотрубевидное, при двух других инфекциях шелушения не бывает.

В крови при скарлатине — лейкоцитоз, при остальных заболеваниях — лейкопения. Отдельные заболевания различаются и по своим *осложнениям*: при скарлатине — отит, лимфаденит, нефрит, кардит; при кори — отит, бронхит, бронхопневмония, энцефалит; при краснухе — редко

энцефалит; при внезапной экзантеме — изредка, в начале болезни, лихорадочная эклампсия. Большие трудности при дифференциальной диагностике вызывают митигированная корь, легкие случаи скарлатины и краснухи; для правильной постановки диагноза при стертых формах требуется достаточный опыт. В установлении диагноза помогают данные анамнеза, вернее, данные о контакте с инфекцией, внимательный осмотр отдельных элементов сыпи и зева, анализ крови и, возможно, проба угасания сыпи.

Медикаментозные и аллергические экзантемы не имеют тех признаков, которые наблюдаются при четырех вышеописанных инфекционных заболеваниях. В анамнезе фигурирует употребление лекарства или аллергическая конституция. Характерна картина крови и другие сопутствующие признаки мононуклеоза. При инфекционных заболеваниях, вызванных вирусами Коксаки и ЕСНО, в установлении диагноза помогает наличие сопутствующих симптомов и отсутствие отдельных признаков, характерных для четырех инфекционных экзантем.

ВЕТРЯНАЯ ОСПА

Острое инфекционное заболевание, вызываемое вирусом. Для него характерно появление сыпи в виде пузырьков, высыпание сопровождается подъемом температуры.

Этиология, эпидемиология, иммунитет. Возбудитель — вирус ветряной оспы. Впервые шестьдесят лет тому назад на основании клинических наблюдений установил связь между вирусом ветряной оспы и вирусом опоясывающего лишая, так как от больного, страдающего опоясывающим лишаем, произошло заражение ветряной оспой.

Заболевание чрезвычайно контагиозно. К ветряной оспе восприимчивы все дети. У новорожденных детей встречается редко, однако рассчитывать на надежный трансплацентарный иммунитет не приходится. Заражение происходит воздушно-капельным путем при контакте с больным. Достаточно кратковременного пребывания больного в помещении больничной палаты или в классе школы, как все дети, не болевшие ранее ветряной оспой и очень восприимчивые к ней, заражаются, уберечь от этого их не удается. Больной заразен уже в последний день инкубации. Заразны слюва из носоглотки больного, кровь, содержимое ветряночных пузырьков. В период подсыхания пузырьков и образования корочек контагиозность уже прекращается. После перенесенного заболевания остается прочный иммунитет.

Клиническая картина. Инкубационный период 2—3 недели. У больного без prodromы в течение первых 24 часов появляется особенная сыпь, сопровождающаяся подъемом температуры, головной болью, плохим общим самочувствием.

Высыпания начинаются на лице, волосистой части головы, туловище и за короткий срок сыпь покрывает все тело. Отдельные элементы сыпи сначала имеют вид розеол величиной с булавочную головку, потом краснеют и становятся размером с чечевицу, далее быстро превращаются в прозрачные, водянистые пузырьки, которые быстро мутнеют, нагнаиваются, потом лопаются и подсыхают, покрываясь темно-коричневыми (буры-



Рис. 215. Ветряная оспа
(Больница им. Ласло)

ми) корочками. Последние спустя 1—2 недели отпадают, обычно не оставляя рубцов.

Характерно и очень важно для диагностики то, что высыпание происходит не сразу, а волнообразно, в течение нескольких дней. На коже все время появляются свежие элементы сыпи. С другой стороны, только часть макулопапулезных элементов сыпи превращается в пузырьки. На коже одновременно можно наблюдать все стадии развития ветряночной сыпи: розеолы, прозрачные, водянистые пузырьки, пузырьки с мутным содержимым, подсыхающие пузырьки, покрытые корочками (рис. 215).

С точки зрения диагностики важно, что элементы сыпи обнаруживаются на коже волосистой части головы и на слизистых оболочках. Пузырьки на слизистой полости рта, вульвы слизистой конъюнктивы

часто изъязвляются, причиняя боль при глотании, мочеиспускании. К счастью, появление язвочек на роговице глаза наблюдается редко. Появление изъязвлений на слизистой оболочке гортани, хотя и редко встречающееся, вызывает симптомы, подобные крупу (охриплость голоса, лающий кашель).

Сыпь сопровождается зудом. Дети расчесывают кожу, беспокойны, не находят себе места. Маленькие язвочки на слизистой рта являются причиной отсутствия аппетита. Температура обычно не очень высокая. Каждое новое высыпание сопровождается повышением температуры. В случаях тяжелой экзантемы температура бывает очень высокой. Лихорадка и высыпание пузырьков и отпадение корочек происходит еще на протяжении 2—3 недель. Картина крови не характерна, иногда бывает умеренная лейкопения.

Особые формы болезни. Встречаются очень легкие формы болезни со скудно выраженной сыпью и легкими явлениями общего недомогания. Тяжелые формы, которые особенно часто поражают взрослых, характеризуются обильным высыпанием пузырьков, сплошь покрывающих все лицо, голову, тело, и высокой лихорадкой. В отдельных случаях содержимое пузырьков становится кровянистым. Тяжелое течение ветряной оспы встречается у детей раннего возраста, ослабленных, истощенных, а также у детей, получающих лечение кортикостероидами. В этих случаях элементы сыпи образуют глубокие, размером в трехкопеечную монету язвы, которые легко инфицируются и подвергаются гангренозному процессу.

Осложнения. Нередко вследствие зуда и расчесов наблюдается вторичное инфицирование гноеродными бактериями: рожа, абсцессы, гангрена.

К счастью, редким осложнением является энцефалит. Он проявляется в двух формах. Легкая форма энцефалита, при которой поражается, главным образом, мозжечок, сопровождается атаксией, тремором; его течение доброкачественное, выздоровление без последствий. Намного тяжелее, с последствиями протекает диффузный энцефалит.

Редкими осложнениями являются бронхопневмония и гломерулонефрит, вызываемый вторичной стрептококковой инфекцией.

Диагноз. В легких случаях надо отличить ветряную оспу от строфулуса. В отличие от ветряной оспы элементы строфулуса не локализируются на коже волосистой части головы и слизистых оболочках, отсутствует типичный для варицеллезной сыпи полиморфизм. Опоясывающий лишай отличается от ветряной оспы характерной локализацией. От легкой формы натуральной оспы ветряная оспа отличается отсутствием продромы, полиморфизмом сыпи и волнообразным высыпанием. Сыпь при натуральной оспе появляется одномоментно, поэтому элементы сыпи мономорфны.

Профилактика. Если в первые три дня с момента контакта ввести гаммаглобулин из расчета 0,6 мл на 1 кг веса, то можно в некоторой степени облегчить течение заболевания. В последнее время для профилактики предлагают гаммаглобулин высокого титра крови переболевших опоясывающим лишаем — заболеванием сходной этиологии. В профилактике нуждаются больные, получающие стероиды, ослабленные и истощенные дети, дети первых месяцев жизни, особенно те, матери которых не болели ветряной оспой. Как правило, больной должен быть изолирован от братьев и сестер или детей, живущих с ним в одной комнате, но это мероприятие обычно является запоздалым. Болезнь заразна до подсыхания корочек, которые, подсохнув, отпадают. Немедленная регистрация болезни не обязательна.

Лечение. В течение первой недели, пока у больного повышена температура, вернее пока происходит высыпание, необходим постельный режим. При зуде, вызывающем беспокойство, назначают севеналетту. Для подсыхания элементов сыпи рекомендуется припудривание тальком (присыпки). Ногти следует коротко подстригать и содержать в чистоте. При гнойной инфекции необходимо применять лечение метициллином или эритромицином; присыпка смешивается с антибиотиком. Если ветряная оспа развивается у больных, которым проводится лечение стероидными препаратами, дозу последних необходимо уменьшить, однако лечение ими прерывать нельзя. Лечение энцефалито-симптоматическое, отдельные авторы предлагают кортикостероиды.

Прогноз. Исход болезни, как правило, хороший. Летальный исход может наступить у ослабленных детей, у детей, получающих лечение стероидными препаратами, и в случае осложнения энцефалитом.

НАТУРАЛЬНАЯ ОСПА

В последнее десятилетие в странах Европы вследствие широкого использования воздушного транспорта нередко встречались случаи натуральной оспы, завезенные из стран Азии, где еще имеются эндемические очаги натуральной или черной оспы. Инфекцию заносили приезжие из восточно-азиатских стран; болезнь заразна уже в продромальный период.

Этиология, эпидемиология, иммунитет. Возбудитель — вирус, который обнаруживается в слизи носоглотки, содержимом оспенных пузырей и в крови. Заразны все выделения больного, его белье, постельные принадлежности. Инфекция проникает в организм через слизистые оболочки. Переносная болезнь оставляет после себя пожизненный иммунитет.

Клиническая картина. Инкубационный период продолжается 10—14 дней. Заболевание начинается подъемом температуры. Самочувствие становится очень плохим, появляются головная боль, боль в горле и боли в конечностях. На третий день эти признаки ослабевают, и иногда появляется кратковременная, быстро гаснущая, кореподобная сыпь. Одновременно наступает новый подъем температуры и высыпание в виде красных папулок, которые вначале появляются на лице, голове и в течение нескольких часов покрывают все тело. Папулезная сыпь через 2—3 дня превращается в везикулезную, потом становится пустулезной. Пустулы имеют в центре небольшое втяжение и окружены узкой красной каймой (узким красным ободком). Содержимое пустул часто бывает кровянистым, потом лопнувшие пустулы начинают подсыхать, покрываясь черно-коричневыми корками, отторжение которых происходит приблизительно на протяжении 3 недель. Корки отпадают, оставляют после себя рубцы. Характерным признаком болезни является мономорфизм элементов сыпи. Все элементы сыпи находятся в одной и той же стадии развития, в отличие от полиморфизма сыпи при ветряной оспе.

Общие признаки болезни очень тяжелые: высокая температура, бред, часто судороги. Не редки осложнения в виде септических процессов и энцефалита.

У привитых людей, в зависимости от степени выраженности иммунитета, заболевание протекает намного легче (вариолоид). Продромальный период, период высыпания, общие признаки выражены слабо, пустулы почти не развиваются. Встречаются инфекции, вызываемые слабо вирулентным вирусом.

Прогноз при натуральной оспе и в настоящее время является очень серьезным, летальность составляет 25—30%.

Лечение. Главную цель составляет предупреждение вторичной септической инфекции, то есть применяются антибиотики, сердечно-сосудистые и жаропонижающие средства. Новейшим средством, обладающим главным образом превентивным действием, является марборан.

ВАКЦИНАЦИЯ

Прививка против оспы является самой старой профилактической прививкой. Заслуга в применении ее, как показала история, принадлежит Jenner. В Венгрии оспопрививание является обязательным с 1876 года. Вакцина представляет собой живой вирус, полученный из содержимого осповакцины, развившейся на коже живота теленка после прививки его вирусом, прошедшим ряд пассажей.

Техника вакцинации. Наружная поверхность плеча хорошо протирается спиртом или бензином, затем на коже, ниже места прикрепления дельтовидной мышцы, делают две поверхностные насечки на расстоянии 3 см друг от друга. Насечки кровоточить не должны. На место надреза

наносят капли вакцины и оставляют сохнуть в течение 10 мин, следя за тем, чтобы ребенок не размазал вакцину. Наложение повязки нецелесообразно. Ребенка нужно ежедневно одевать в чистую, белую рубашку с длинным рукавом, чтобы он не расчесывал место прививки. После развития вакцинальной реакции надо следить во время купания за тем, чтобы рука, где была сделана прививка, оставалась сухой, тогда быстрее происходит подсыхание и отпадение корочек. Правильнее всего местом прививки избирать руку, так как бедра труднее содержать в чистоте. Некоторые авторы рекомендуют проводить вакцинацию внутрикожным методом без скарификации. Мы не видим особого преимущества в этом способе вакцинации.

Течение вакцинального процесса. На 3—4 день после вакцинации, на месте прививки появляется маленькое красное пятнышко, которое быстро увеличивается. На 6 день развивается везикула, окруженная красной каймой, размером с трехкопеечную монету. Полоса гиперемии до 8—10 дня увеличивается, содержимое везикулы мутнеет, везикула превращается в пустулу, в центре которой появляется пупковидное втяжение или содержимое ее вытекает, потом образуется темно-бурая корка, красная полоса угасает, корочки еще держатся и отпадают через 8—10 дней, оставляя после себя рубчики. Реакция наиболее выражена между 8—10 днем, в это время температура повышается и держится 2—3 дня (рис. 216).

Ревакцинация. При ревакцинации реакция развивается раньше и менее продолжительна; местные и общие явления выражены значительно слабее.

Осложнения:

Побочные оспины. В окружности пустулы на ареоле нередко появляются маленькие пузырьки. Появление их не считается осложнением.

Инфекция. На месте скарификации возникает рожа или флегмона.

Генерализованная вакцинация. К концу недели после прививки развивается вирусемия, поэтому в результате гематогенного распространения вируса на участках кожи, расположенных далеко от места прививки, возникают везикулы, эти оспины в большинстве более мелкие, чем вакцинальная реакция, и рубцов они после себя не оставляют.

Вакцинальная экзема. Перенос вакцины на экзематозную кожу или на кожу, пораженную ожогом или в результате гематогенного распространения вируса, вызывает появление больших везикул — пустул и сопровождается тяжелым общим состоянием. Кожа непривитого ребенка, страдающего экземой, может инфицироваться вирусом вакцины из пустулы привитого ребенка.

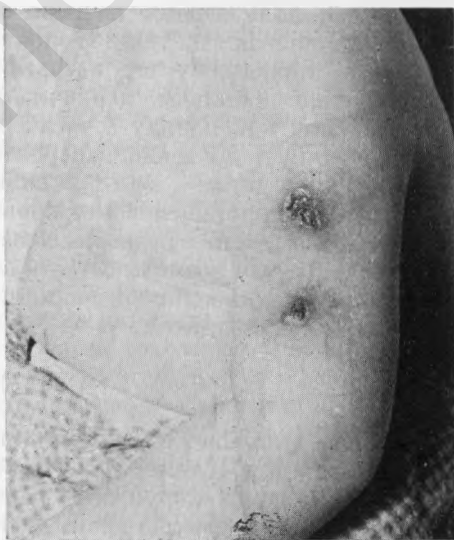


Рис. 216. Вакцинальная реакция на 11 день.

Вакцинальные экзантемы. После прививки в течение недели на теле может появиться быстро исчезающая кореподобная или скарлатиноподобная сыпь. Течение доброкачественное.

Вакцинальный некроз. У истощенных детей, страдающих синдромом дефицита антител при аллергии, или у детей, получающих лечение кортикоидами, развивается глубоко распространяющийся некроз кожи.

Вакцинальный энцефалит. Самое грозное осложнение вакцинации. Энцефалит развивается на 7—14 день после прививки. Частота случаев зависит от возраста детей, подвергающихся первой прививке. После ревакцинации энцефалит почти не встречается. Это — классическая параинфекция. Заболевание сопровождается высокой температурой, судорогами. Летальность высокая. Умирает 30% больных. В большинстве случаев у переболевших имеются остаточные церебральные явления (см. стр. 501).

Лечение. Вакцинальная реакция особого лечения не требует. Место прививки необходимо содержать в чистоте и, по возможности, не допускать смачивания водой. Целесообразно назначить ребенку сразу же после вакцинации свечку с пирамидоном или другое жаропонижающее средство и предупредить родителей о возможности появления высокой температуры примерно на 8 день после прививки. Проверка результата прививки производится после 8 дня. Тогда же дается и удостоверение о положительном результате прививки. В случае отрицательной вакцинальной реакции прививка повторяется через несколько недель.

Противопоказания к вакцинации. Ребенка, подлежащего вакцинации, необходимо тщательно обследовать. Вакцинация у определенного контингента детей вызывает тяжелые поражения.

Детей, страдающих кожными заболеваниями, прививать нельзя из-за опасности вакцинальной экземы.

Детей, страдающих рахитом, истощением, подверженных эклампсии, страдающих тяжелой анемией, детей с повышенной температурой, больных детей, получающих лечение кортикоидами или иммунодепрессантами, не прививают до тех пор, пока состояние их не улучшится.

У детей старше трех лет, которые по какой-либо причине не получили своевременно прививку, первичная вакцинация представляет большие опасения, так как наряду с чрезмерно выраженной вакцинальной реакцией существует доказанная вероятность развития вакцинального энцефалита. Таким детям в день прививки вводят гаммаглобулин с высоким титром антител, полученный из крови взрослого, недавно успешно ревакцинированного, или обычный гаммаглобулин из расчета 0,5 мл на 1 кг веса тела. Другая возможность — за 1—2 недели до вакцинации произвести прививку инактивной вакциной. Оба метода уменьшают опасность осложнения энцефалитом.

ДИЗЕНТЕРИЯ

Шигеллы вызывают в толстом кишечнике воспалительные изменения с образованием язв. Клинически это инфекционное заболевание характеризуется признаками нарушения общего состояния и наличием жидких испражнений с примесью гноя, крови и слизи.

Этиология и эпидемиология. Среди шигелл самой токсической считается палочка Шига—Крузе. Часто возбудителями дизентерии являются бак-

терии Флекснера и Зонне. Еще совсем недавно в Венгрии встречались вспышки эпидемий, которые повторялись из года в год, летом и осенью, вызывая высокую летальность у детей грудного возраста. В последнее десятилетие они встречаются реже. Знаменательно, что прекращение больших вспышек эпидемий отодвинуло дизентерию на второе место, первое заняли коли-инфекции.

Источником инфекции является больной или бациллоносите-ль, фекалии которых содержат возбудителя болезни. Заражение происходит через рот, при непосредственном контакте с больным и через инфицированные фрукты, белье, посуду. В распространении инфекции играют роль мухи, переносящие шигеллы на своих лапках. Там, где имеются открытые уборные или мусорные свалки, мухи переносят инфекцию из этих мест на молоко, посуду, соски и др. предметы. Возбудитель дизентерии значи-тельно менее устойчив, чем тифозная палочка, поэтому вспышек водных и пищевых эпидемий не наблюдается.

Патоанатомия. Изменения локализуются в толстом кишечнике. Сли-зистая толстого кишечника набухает, становится отечной, гиперемиро-ванной, кровотокающей, продуцирующей больше слизи; потом в складках слизистой, особенно на поверхности выпячиваний толстой кишки, появля-ются участки некроза, покрытые фибрином. Некротизированная слизистая местами расплавляется, изъязвляется. Язвы кровоточат, но не перфори-руются.

Клиническая картина. Инкубационный период обычно 3—5 дней, но может быть и короче.

Средне-тяжелая форма дизентерии. Начало внезапное с подъемом тем-пературы, иногда со рвотой. Общее состояние плохое. Испражнения вна-чале жидкие, слизистые, потом через 1—2 дня появляются типичные для дизентерии слизисто-гнойные испражнения с прожилками крови, может быть и свежая кровь, однако значительного кишечного кровотечения не бывает. Испражнения часты — до 10—20 раз в сутки. Стул имеет особый запах, напоминающий запах спермы. Живот вздут, болезненный при паль-пации. Нередки мучительные тенезмы. Через 4—5 дней температура сни-жается, общее состояние улучшается, потом постепенно уменьшается число испражнений и стул становится более оформленным, однако еще на протяжении 1—2 недель может быть слизисто-кровянистым. У детей грудного возраста дизентерия протекает тяжело. Частые, жидкие испраж-нения уже в первые дни заболевания вызывают эксикоз и токсикоз с дегид-ратацией. В затянувшихся случаях понос, отсутствие аппетита, инфекция приводят больного в состояние дистрофии. Вес падает, тургор и тонус тканей — низкие.

Токсическая форма. К счастью, эта форма дизентерии встречается редко. Начинается сразу же грозными признаками токсикоза. Злокачественный синдром характеризуется очень высокой температурой, эклампсией, быстро развивающимися сердечно-сосудистыми нарушениями и наруше-нием сознания (см. стр. 81). Эта тяжелая клиническая картина до появле-ния типичных слизисто-кровянистых испражнений трудно отличима как от энцефалита, так и от других острых инфекционных заболеваний. И в на-стоящее время эта опасная для жизни форма является причиной смерти от дизентерии. Кишечный токсикоз с эксикозом, развившийся позднее и вызванный частыми, жидкими испражнениями, является состоянием, из

которого больного при соответствующем лечении (введение жидкостей) удается вывести легче и быстрее.

Легкие формы дизентерии. Сопровождаются субфебрильной температурой, которая держится несколько дней; слизисто-гнойными испражнениями, иногда с прожилками крови (до 4—5 раз в сутки). Нарушение общего состояния проявляется незначительным недомоганием. Диагноз зачастую устанавливается только на основании бактериологического исследования кала. Легкие формы дизентерии имеют большое эпидемиологическое значение, так как больные вследствие легких проявлений болезни практически не изолируются.

Хроническая дизентерия. Для этой формы, которая в настоящее время встречается редко, характерны частые слизистые испражнения, субфебрильная температура, нарастающая дистрофия и анемия.

Диагноз клинически в типичных случаях большей частью устанавливается на второй-третий день от начала заболевания. Однако надо отдифференцировать дизентерию от других болезней, сопровождающихся кровянистыми испражнениями. Слизисто-кровянистый стул встречается иногда при коли-инфекции, при гриппе, сопровождающемся поносом, при сепсисе, сифилисе, язвенном колите, полипозе прямой кишки. Последние два заболевания не имеют признаков общей интоксикации, в испражнениях нет гноя, и течение болезни носит хронический характер. В случае энтеритов при наличии гноя в испражнениях имеется подозрение на дизентерию, однако, *окончательный диагноз ставится только на основании положительного бактериологического исследования.* Мелена новорожденных встречается в первую неделю жизни, дизентерия в это время бывает чрезвычайно редко, кроме того, при мелене в кале обнаруживается только кровь, гноя нет. К тяжелым последствиям приводят диагностические ошибки, допущенные при инвагинации, принятой за дизентерию. Для дизентерии не характерны периодически возникающие боли, при дизентерии не пальпируется инвагинат, в то же время инвагинация не сопровождается общими признаками инфекции, испражнения слизисто-кровянистые, но не гнойные. В сомнительных случаях помогает рентгенологическое обследование. О диагностике злокачественного синдрома говорилось выше.

Лечение. Ранее применявшиеся в начале заболевания слабительные, приносящие больному скорее вред, нежели пользу, в настоящее время уже никем не назначаются. Применяются антибиотики; среди них наиболее эффективны хлорамфеникол (левомицетин; суточная доза 0,03—0,04 г на 1 кг веса и тетрациклин (суточная доза 25 000—30 000 ед. на 1 кг веса). Курс лечения 4—5 дней. В случаях токсикоза, рвоты антибиотики вводятся парентерально, в остальных случаях — внутрь. Эффективным средством является ампициллин (100 000 ед. на 1 кг внутрь) и септрин. Часто, но не всегда эффективно применение сульфаниламидных препаратов (сульфагуанидин).

Диетическое лечение такое же, какое проводится и при других инфекционных желудочно-кишечных заболеваниях. Очень важно при токсикозе или экзикозе длительное лечение инфузиями — внутривенное введение растворов и назначение строфантина. При болях в животе применяют влажный компресс или грелку для их успокоения.

Прогноз при современном лечении антибиотиками и правильном лечении растворами значительно улучшился. Дизентерия представляет опасность для детей первых месяцев жизни и истощенных грудников. Большую опасность для жизни представляет злокачественный синдром и кишечный токсикоз с эксикозом при поздно начатом или неправильно проводимом лечении.

Профилактика. Единственная возможность профилактики — строгое соблюдение обычных гигиенических правил. Грудным детям и детям раннего возраста целесообразно давать, особенно в летнее время года, очищенные от кожуры фрукты и овощи (персики, помидоры, яблоки, груши и т. д.). Молоко, соски, продукты питания надо закрывать от мух.

Экстренное извещение обязательно. Карантин прекращается после получения двух отрицательных бактериологических исследований кала.

КОЛИЭНТЕРИТЫ

Возбудитель. Около сорока лет тому назад Adam показал, что в тяжелых случаях энтерита у детей грудного возраста из кала высеивается особая кишечная палочка, отличающаяся от нормальной. Этот штамм кишечной палочки, вызывающей понос, Adam назвал коли-диспепсией. Однако это большое открытие стало общеизвестным только после второй мировой войны, с введением точных серологических методов. В настоящее время известно, что среди очень большого количества штаммов кишечной палочки многие обладают патогенными свойствами. Отдельные штаммы кишечной палочки обозначаются по антигенам «O» или «B». Тяжелые заболевания чаще всего вызывают штаммы O—111 B₄, O—55 B₅, O—26 B₆ и O—127 B₈.

Среди кишечных инфекций грудного возраста коли-инфекция имеет большое значение благодаря большой восприимчивости к ней и тяжести течения.

Тяжесть заболевания, вызываемого патогенным штаммом кишечной палочки, зависит от возраста грудного ребенка. Самые тяжелые по клинике формы заболевания, дающие высокую летальность, встречаются у недоношенных детей, новорожденных и у детей первых трех месяцев жизни. Во втором полугодии жизни течение заболевания в большинстве случаев легкое, на втором году жизни энтерит, вызываемый кишечной палочкой, встречается уже очень редко. Тяжелое течение болезни бывает у истощенного ребенка грудного возраста. Заболевает не каждый грудной ребенок, зараженный патогенной кишечной палочкой. Регулярные обследования показали, что здоровые носители могут быть в любом возрасте.

Заболевание встречается в виде спорадических случаев и в виде эпидемий. Эпидемические вспышки возникают в коллективах грудных детей: в больницах, в отделениях для недоношенных, для новорожденных детей, в домах ребенка и поражают вскоре большинство детей. Первоисточником вспышки является грудной ребенок, имеющий легкий понос, или здоровый носитель, а рассеивает инфекцию ухаживающий персонал. На основании регулярных посевов, производимых в инфекционных отделениях, известно, что кишечная палочка высеивается с рук ухаживающего персо-

нала, с платья, пеленок, с градусников, раковин для умывания, ванночек, кроватей, полотенец и так далее.

Инкубационный период длится от 3 до 10 дней.

Клиническая картина. Заболеванию свойственны все основные признаки, встречающиеся при других кишечных инфекциях. Отсутствие аппетита, рвота и очень частые, водянистые испражнения цвета охры, с запахом спермы, являются главными признаками болезни. Изредка испражнения содержат слизь и примесь крови. Клиническая картина тем тяжелее, чем меньше возраст грудного ребенка. У недоношенных детей (см. стр. 144) и детей первых месяцев жизни в течение одного-двух дней развивается состояние тяжелого эксикоза, ацидоза, токсикоза. Инфекция у детей первых месяцев жизни, вследствие частых рецидивов, вызывает тяжелые расстройства питания. У истощенного грудного ребенка инфекция ускоряет процесс дистрофии и нередко вызывает декомпозицию (см. стр. 93). У детей старшего грудного возраста тоже могут встречаться тяжелые случаи с токсикозом, однако, как правило, инфекция, клинически характеризующаяся частыми жидкими испражнениями, плохим самочувствием, отсутствием аппетита и умеренным эксикозом, проходит без последствий.

Диагноз. Для отличия коли-инфекции от других тяжелых поносов необходимо немедленное бактериологическое исследование кала. Бактериологическое исследование очень важно как эпидемиологически, так и для правильного лечения, ибо мы получаем данные о чувствительности возбудителя к определенным антибиотикам.

Лечение. Лечение, которое было уже описано в разделе «Расстройства пищеварения в грудном возрасте», состоит из назначения правильной диеты, антибиотиков и возмещения потерь воды и электролитов.

В начале лечения применяется любой антибиотик широкого спектра действия: полимиксин-М-сульфат (100 000 ед. на 1 кг веса), хлороцид (50 мг на 1 кг); сигмамицин (30 мг/кг); тетраолеан (30—50 мг/кг); фуразолидон (7—8 мг/кг), колимицин, ампициллин, а также химиопрепараты.

Если у ребенка имеется рвота, то антибиотик вводится внутримышечно, в остальных случаях — через рот.

В легких случаях назначается энтеросептол или стрептомицин через рот. Так как многие штаммы кишечной палочки резистентны к отдельным антибиотикам, по получении результата исследования на резистентность переходят на целенаправленное лечение.

Прогноз. Исход заболевания у недоношенных детей, детей первых месяцев жизни и у детей грудного возраста, страдающих расстройствами питания, может быть неблагоприятным. Прогноз у детей старшего грудного возраста при возможностях современного лечения, за очень редким исключением, хороший.

Профилактика. Грудных детей с расстройствами пищеварения нужно изолировать, и у каждого поступившего грудного ребенка с поносом необходимо произвести бактериологический анализ кала. Если имеется занос инфекции в отделение, то отделение закрывается на карантин, а у всех грудных детей, бывших в контакте с больным, производится повторное бактериологическое исследование кала. О мероприятиях, которые необходимо проводить в отделениях для новорожденных, см. стр. 145.

Экстренная регистрация коли-инфекции обязательна. Для прекращения изоляции необходимо по крайней мере два отрицательных бактериологических анализа кала.

БРЮШНОЙ ТИФ

Кишечная инфекция, сопровождающаяся высокой температурой, которая держится на протяжении недель, тяжелым общим состоянием, увеличением селезенки, лейкопенией и осложнениями.

Этиология, эпидемиология, иммунитет. Брюшной тиф встречается в любом возрасте. Возбудитель — тифозная сальмонелла (другое название ее — *Eberthella typhosa*). Заразными являются испражнения больного, моча, грудное молоко. Большую роль в распространении инфекции играют бациллоносители. Возбудитель может долгое время существовать вне организма во внешней среде. Часто выделения больных или бациллоносителей заражают продукты питания, молоко, воду колодцев, вызывая эндемию брюшного тифа. В плохих санитарно-гигиенических условиях, в местах, где имеются открытые выгребные ямы (уборные), большую роль в распространении инфекции играют мухи. Возбудитель инфекции попадает в организм через рот. Бактерии попадают в кровяное русло, потом в селезенку, печень, желчный пузырь и снова в подвздошную кишку. Анатомические изменения подвздошной кишки выражаются в набухании Пейеровых бляшек, иногда изъязвлении их, кроме того, наблюдается увеличение мезентериальных лимфатических узлов и селезенки.

Клиническая картина. *Инкубационный период* 1—3 недели, в большинстве случаев — 2 недели. Обычно брюшной тиф в *детском возрасте* протекает легче. Высокая температура, по сравнению с течением тифа у взрослых, держится более короткое время, и реже встречаются осложнения. Чем старше ребенок, тем типичнее характер болезни, напоминающей течение брюшного тифа у взрослых.

Главным признаком болезни является постепенно нарастающая температура, сопровождающаяся головной болью, отсутствием аппетита, плохим общим самочувствием, иногда поносом. Пульс не учащен. В это время при осмотре больного, кроме обложенного языка, ничего другого не находят. Постепенно нарастающая до высоких цифр температура, причина которой не обнаруживается при осмотре больного, наводит на мысль о брюшнотифозной инфекции. Это подозрение подкрепляют лейкопения и анэозинофилия, однако картина крови у детей раннего возраста не всегда типична. Температура в течение 4—5 дней достигает своего максимума и вместо постоянного характера, как у взрослых, быстро принимает интермиттирующий характер, потом, спустя еще одну неделю, литически снижается. Редко держится более 3 недель.

Характерное *тифозное сумеречное* состояние сознания, развивающееся у взрослых больных, у детей бывает редко. В конце первой недели, иногда и раньше, важным диагностическим признаком является пальпация увеличенной селезенки. Немного позднее, однако отнюдь не во всех случаях, на коже живота, спины появляются единичные розеолы. В это же время часто наблюдается бронхит. В моче положительная дизореакция.

В *грудном возрасте* брюшной тиф протекает атипично: в клинической картине преобладает тяжелый понос, высокая температура, картина крови часто не характерна.

Диагноз. При наличии вышеперечисленных классических признаков — высокой температуры, обложенного языка, прощупывания увеличенной селезенки, бронхита, розеол, лейкопении, стула в виде «горохового супа», положительной diazoreакции — установление диагноза в конце первой-начале второй недели уже не представляет затруднений. Наличие высокой, днями длящейся лихорадки и одновременно увеличенной селезенки при отсутствии других признаков уже само по себе является показанием для *бактериологического исследования крови и кала*. Реакция Видаля становится положительной только на второй неделе.

Осложнения. Два грозных осложнения, встречающихся у взрослых, — кишечное кровотечение и перфорация кишечника — у детей бывают редко. Эти осложнения наблюдаются на второй-третьей неделе брюшного тифа. Для перфорации кишечника характерно появление симптомов перитонита, для кишечного кровотечения — признаки шока. Электрокардиографически часто выявляется миокардит, в большинстве случаев не тяжелый. Редкими осложнениями бывают бронхопневмония, остеомиелит, менингит.

Лечение. Очень эффективно лечение хлорамфениколом (левомицетином) 0,05—0,08 г на 1 кг веса (суточная доза). Лечение им проводится длительно — две или, еще лучше, три недели. Краткий курс лечения нередко вызывает рецидив болезни, который, однако, снова поддается лечению повторно назначенным хлорамфениколом. Через 3—4 дня от начала лечения, самое большее через неделю, температура становится нормальной, осложнения, как правило, не наступают. Дозу препарата через 8—10 дней от начала лечения уменьшают до 2/3. Новейший метод лечения — применение ампициллина в суточной дозе 100 000 ед. на 1 кг веса, представляется более эффективным. Пища дается в протертом, жидком виде. Необходимо назначать препараты поливитаминов. При обезвоживании, вызванном тяжелым поносом, проводится регидратационная терапия. Очень важен тщательный уход за больным.

Профилактика. *Экстренное извещение о заболевании обязательно.* Больной считается незаразным тогда, когда после клинического выздоровления имеются три отрицательных бактериологических исследования кала, произведенные с пятидневными промежутками между посевами испражнений на бактериологическое исследование. Эффективная активная иммунизация проводится только в необходимых случаях. Трудной задачей является выявление и лечение бациллоносителей.

Прогноз заболевания при возможностях современного лечения, кроме редких трагических случаев, хороший.

ПАРАТИФОЗНЫЕ ИНФЕКЦИИ (САЛЬМОНЕЛЛЕЗЫ)

Из многочисленных видов сальмонелл известны патогенные штаммы, из которых одни типы вызывают *острый гастроэнтерит*, другие же тифоподобное заболевание с длительной лихорадкой — *паратиф*.

Этиология и эпидемиология. Возбудитель заболевания попадает в организм пероральным путем. Заражение человека вызывает различный инфи-

цированный материал, особенно инфицированные пищевые продукты. Когда много людей употребляет зараженную пищу или инфицированные продукты питания, возникают вспышки эндемий. Массовые заражения могут вызывать работники пищевой промышленности, являющиеся бактерионосителями или больными стертой формой инфекции. Пищевые продукты могут инфицироваться калом грызунов (мышей, крыс). В распространении инфекции также играют роль мухи и тараканы. Инфицированное мясо, яйца, особенно утиные яйца, мороженое, пирожное и торты с кремом являются хорошей питательной средой для бактерий.

Острый инфекционный гастроэнтерит. Среди многочисленных штаммов, вызывающих энтерит, наибольшее значение имеют *Salmonella thyphimurium* (*Salmonella* Breslau), *Salmonella enteritidis* (*Salmonella* Gärtner) и *Salmonella suipestifer*.

Инкубационный период короткий, от нескольких часов до 2—3 дней, так как бактерии попадают в организм с токсинами. Заболевание встречается в любом возрасте, как среди грудных детей, так и среди взрослых, вызывая одни и те же клинические симптомы. Начинается остро: появляется понос, высокая температура. Течение его зависит от степени тяжести болезни. При тяжелой форме частые, водянистые испражнения быстро вызывают экзикоз, олигемический шок, токсикоз, причем не только у грудных детей, но и у взрослых.

Обычно заболевание через 3—4 дня прекращается. Однако при острой интоксикации (тяжелой форме заболевания), особенно в случаях, когда лечение экзикоза проводилось плохо, возникает угроза для жизни.

Отличие острого сальмонеллезного гастроэнтерита от острых гастроэнтеритов, вызываемых другими инфекциями (при коли-инфекции, дизентерии и т. д.), устанавливается на основании бактериологического исследования кала. Массовые пищевые отравления вызывает также токсин стафилококка.

Лечение. Главной задачей лечения является возмещение потери организмом воды и электролитов при помощи внутривенных вливаний растворов.

Диета. В первые сутки лучше всего давать только чай. Детям грудного возраста, согласно с существующей схемой, дают морковный суп или рисовый отвар (см. стр. 80). Старшим детям после периода голодания дают манную кашу на воде, кекс, протертые яблоки, картофельное пюре. В большинстве случаев необходимость в этой диете существует только в течение нескольких дней. Из антибиотиков эффективны: хлорамфеникол, ауреомицин, эритромицин, тетрациклин и ампициллин. Обычно бывает достаточным 3—5-дневный курс лечения ими.

Паратиф. Паратиф В чаще всего вызывается сальмонеллой Шоттмюллера, а паратиф А — паратифозной сальмонеллой.

Клиническая картина напоминает клинику брюшного тифа, сопровождаясь высокой температурой, однако продолжительность лихорадочного периода более короткая и течение заболевания более легкое. Дифференциальная диагностика между паратифом и брюшным тифом проводится на основании бактериологического и серологического исследований. Лечение такое же, как при брюшном тифе.

Локальные заболевания. Отдельные штаммы паратифозных бактерий вызывают локальные заболевания, особенно *остеомиелит*, гнойный арт-

рит, иногда менингит. Эти болезни могут сопровождать или осложнять вышеописанные заболевания, однако, по-видимому, могут быть и первичными заболеваниями.

БРУЦЕЛЛЕЗ

Brucella abortus, вызывающая у коров повальные аборт, от зараженных животных или через зараженные молочные продукты вызывает заболевание и у человека. В детском возрасте заболевание встречается редко.

Клиническая картина. Инкубационный период длится, как правило, две недели. Болезнь в некоторой степени напоминает брюшной тиф. Начинается постепенно, медленно нарастающим повышением температуры. Часто по вечерам температура падает, вновь давая подъем на следующий день. Одно-двухнедельные лихорадочные периоды сменяются длительными или короткими безлихорадочными периодами. Общее состояние нетяжелое, однако вследствие длительного течения развивается малокровие. Селезенка увеличивается, иногда бывает увеличенной и печень. В крови — гранулоцитопения с относительным лимфоцитозом. Эозинофилы отсутствуют. Иногда появляются розеолы. В виде редких осложнений встречается желтуха, плеврит, артриты и энцефалит.

Диагноз устанавливается на основании реакции агглютинации, кожной пробы и бактериологического исследования крови в ранней стадии болезни.

Лечение. Рекомендуются трехнедельный курс лечения тетрациклином или другим антибиотиком широкого спектра действия.

ИНФЕКЦИИ, ВЫЗЫВАЕМЫЕ ВИРУСАМИ КОКСАКИ

Вирусы Коксаки относятся к энтеровирусам и делятся на две группы: группу А и группу В; внутри групп имеется много типов вирусов, которые часто обнаруживаются в кишечнике здоровых людей. У большинства людей, которые переносят бессимптомную инфекцию, развивается иммунитет. Заболевание чаще всего встречается летом или ранней осенью и клинически похоже на другие кишечные инфекции. Передача инфекции происходит пероральным, реже — воздушно-капельным путем. Очень опасными являются вспышки этой инфекции в отделениях для новорожденных из-за злокачественно протекающего миокардита, являющегося причиной летальных исходов. Вирусы Коксаки вызывают самые различные заболевания, которые отличаются друг от друга по симптоматике. Хорошо известны следующие заболевания: герпетическая ангина; плевродиния или эпидемическая миалгия; асептический серозный менингит; миокардит новорожденных. Кроме вышеперечисленных болезней встречаются заболевания, похожие на грипп: Коксаки-лихорадка и Коксаки-экзантемы.

Герпетическая ангина. Заболевание встречается главным образом у детей грудного и раннего детского возраста, чаще всего летом; течение доброкачественное, температура держится несколько дней. Характерные признаки болезни: высокая температура, плохое общее самочувствие, изменения со стороны зева, сопровождающиеся болью в горле. На нёбных

дужках, мягком нёбе, язычке и миндалинах появляются пузырьки размером с пшеничное зернышко, которые потом превращаются в поверхностные изъязвления (эрозии). Эти изъязвляющиеся пузырьки окружены гиперемированной зоной. В противоположность афтозному стоматиту, при герпетической ангине десны и губы остаются неповрежденными. Шейные лимфатические узлы умеренно увеличены и болезненны. После четырех-пятидневного лихорадочного периода наступает спонтанное выздоровление.

Плевродиния (*эпидемическая миалгия, или болезнь Борнхольма*). Заболевание детей дошкольного и школьного возраста. Встречается в виде небольших эпидемий летом и осенью. Заболевание начинается внезапно подъемом температуры, плохим общим самочувствием, головной болью. Появляются колющие боли в груди, иногда в эпигастральной области (мышечные боли). Во время осмотра обнаруживается, что пораженные мышцы плотны и болезненны на ощупь. В крови, кроме умеренного лейкоцитоза, изменений не находят. Одышка из-за болей при дыхании может иногда приводить к ошибочному диагнозу, наводя на мысль о каком-нибудь тяжелом поражении органов дыхания. Точно так же боли в животе с защитной напряженностью мышц иногда ошибочно диагностируются как перитонит.

Заболевание протекает в течение нескольких дней и заканчивается выздоровлением.

Лечение заключается в применении болеутоляющих средств.

Серозный менингит. Течение заболевания, как правило, носит доброкачественный характер. Иногда оно похоже на полиомиелит, однако и в этом случае в большинстве протекает благоприятно, параличи держатся в течение непродолжительного времени (см. стр. 497).

Миокардит новорожденных. Заболевание редко встречается у детей после первых недель жизни. Причиной его является невинно протекающая инфекция Коксаки у матери. Заболевание новорожденных сопровождается лихорадкой, поносом. Появляются признаки острой сердечной недостаточности (декомпенсации), дилатация сердечной мышцы, увеличение размера печени, тахикардия. На электрокардиограмме отмечаются поражения миокарда. В отдельных случаях одновременно с миокардитом развивается и менингит.

Прогноз сомнительный.

ИНФЕКЦИИ, ВЫЗЫВАЕМЫЕ ВИРУСАМИ ЕСНО

Вирусы ЕСНО — кишечные цитопатические вирусы человека, называются еще вирусами-«сиротками». Последнее название было получено ими вначале, когда их роль не связывалась с какой-либо конкретной болезнью. С тех пор по мере их изучения стало известно, что вирусы ЕСНО имеют много типов, вызывают различные заболевания у человека, особенно в летнее время, как и заболевания, вызываемые вирусами Коксаки. Среди многочисленных заболеваний, вызываемых вирусами ЕСНО, большое значение имеет *асептический менингит*, клиническая картина которого и характер течения схожи с асептическим менингитом, вызываемым

вирусами Коксаки. Встречаются полиомиелитоподобные формы, которые отличить от болезни Гейне—Медина можно только лабораторными методами, выделением вируса, но не клинически. В ряде случаев параличи имеют скоропроходящий характер. Отдельные типы вирусов ЕСНО вызывают понос, другие — заболевание, похожее на грипп, иногда протекающее с быстро исчезающей макуло-папулезной экзантемой.

Вышеописанные заболевания обычно протекают доброкачественно. Лечение только симптоматическое.

КОКЛЮШ

Острое инфекционное заболевание, которое характеризуется приступами судорожного кашля.

Этиология, эпидемиология, иммунитет. Возбудитель — коклюшная палочка, открытая Bordet и Gengou. Заболевание — эндемичное, но периодически появляются эпидемии коклюша. Коклюш — очень заразное заболевание. Заражение происходит воздушно-капельным путем. Источник инфекции — больной человек, который заразен уже в катаральной стадии болезни. Контагиозность больного держится до 6, даже до 8 недель.

В распространении инфекции большую роль играют больные стертой формой болезни. Часто такими больными являются взрослые люди. После перенесенного заболевания развивается иммунитет. Важным фактом является *отсутствие у новорожденных трансплацентарного иммунитета*, более того, коклюш для новорожденных и детей младшего грудного возраста является очень опасным заболеванием. Болезнь встречается в любом возрасте. Наибольшее число заболеваний падает на возраст от 2 до 10 лет.

Патоанатомия. Существенные изменения происходят в эпителии бронхов (некроз и лейкоцитарная инфильтрация базальных частей эпителия); перибронхиальная инфильтрация или воспаление интерстициальной ткани легких. Слизистая оболочка воспалена, утолщена. Вязкая слизь частично или полностью закрывает просвет мелких бронхов, в результате чего легко возникают изменения эмфизематозного и ателектатического характера. Частое осложнение — тяжелая интерстициальная пневмония.

Клиническая картина. Инкубационный период 2 недели (1—3 недели). Течение болезни делится на три периода. Каждый период продолжается приблизительно две недели. Различают катаральный период, спазматический период и период разрешения.

Катаральный период. В начале болезни кашель не отличается по характеру от кашля, сопровождающего различные катары верхних дыхательных путей. Температура не повышена, горло слегка гиперемировано. Однако кашель принимает упорный характер, усиливается, особенно мучительны и часты приступы кашля по ночам.

Спазматический период. Переход из катарального периода в спазматический происходит постепенно. Кашель начинает принимать приступообразный характер. Типичный приступ кашля начинается глубоким вдохом, за которым следует «кашель-стаккато». На высоте приступа наступает апноэ, и после прекращения спазма голосовой щели слышен глубокий вдох со свистом. Спустя некоторое время приступ возобновляется (реприз).

Ребенок во время приступа становится цианотичным и очень часто приступ кашля заканчивается рвотой.

Частота приступов кашля и тяжесть их различны. В легких случаях в сутки бывает 8—10 приступов. В тяжелых случаях — число мучительных приступов кашля доходит до 40—50 в сутки. Больной очень устает и ослабевает от постоянного кашля, частых приступов кашля в ночные часы, от рвоты, бессоницы. Ребенок становится измученным и капризным. Лицо коклюшного больного имеет характерный вид: веки опухшие, конъюнктивиты глаз воспалены, лицо одутловато. Сильные приступы кашля могут вызывать носовые кровотечения. Иногда вследствие гипоксии наступает потеря сознания. Во время приступа кашля вследствие трения уздечки языка о края нижних резцов уздечка повреждается, на ней появляется поверхностная язвочка, которая имеет диагностическое значение.

У детей грудного возраста в конвульсивный период вместо типичного кашля с «закачиванием» имеются приступы чихания и приступы апноэ с цианозом.

В *стадии реконвалесценции (разрешения)* приступы кашля становятся не такими сильными и частыми. В случаях интеркуррентной инфекции дыхательных путей могут возобновиться приступы конвульсивного кашля, похожие на приступы кашля при коклюше (псевдоремиссии).

Неосложненный коклюш протекает без повышения температуры. При осмотре ребенка в легких, несмотря на сильный кашель, не находят никаких изменений. В крови в конце катарального периода обнаруживается лейкоцитоз: число лейкоцитов превышает 20 000, более того, может повышаться до 100 000; лимфоцитоз (60—80% лимфоцитов). Реакция оседания эритроцитов нормальная.

Рентгенологически обнаруживаются эмфизема легких, увеличение тени корней легких и тяжи, которые тянутся от гиллуса к диафрагме (базальный треугольник).

Осложнения. Самым частым и опасным осложнением у детей грудного возраста или у истощенных детей является *бронхопневмония*. Она может возникнуть в любой стадии болезни, даже в катаральный период ее. Возбудителем бронхопневмонии кроме коклюшной палочки может быть возбудитель инфлюэнцы, пневмококк, стафилококк. Ухудшение общего состояния, повышение температуры, появление одышки с раздуванием крыльев носа наводит на мысль о воспалении легких.

Энцефалопатия является другим тяжелым осложнением коклюша. Клиническая картина имеет различный характер. В одних случаях бывают судороги, связанные с гипоксией, в других — наряду с повторными судорогами и нарушением сознания при нормальной температуре обнаруживаются очаговые изменения и увеличения числа клеток в спинномозговой жидкости. Наконец, хотя и редко, но встречаются поражения, связанные с кровоизлиянием в мозг.

Поздние осложнения коклюша — *бронхоэктазы*. В развитии бронхоэктазов часто играют роль длительные ателектазы.

Упорный, длительный кашель, рвота, отсутствие аппетита приводят ребенка в состояние *дистрофии*. Интеркуррентные инфекции, грипп, корь ухудшают течение заболевания. Неблагоприятным является сочетание коклюша с туберкулезной инфекцией.

Диагноз. Коклюш на первой неделе катаральной стадии болезни неотличим от обычного фарингита и трахеита. При дифференциальной диагностике надо иметь в виду аспирированные инородные тела, увеличение трахеобронхиальных лимфатических узлов туберкулезного или гриппозного происхождения и муковисцидоз, которые могут вызывать приступы мучительного кашля. Так как имеются атипичные формы заболевания, особенно среди взрослых людей, распространяющих инфекцию, то часто в анамнезе нет данных о контакте с коклюшным больным. *Анализ крови* только на 10 день заболевания дает характерный для коклюша гематологический сдвиг, но и это бывает не всегда. Помогает в диагнозе *рентгенологическое обследование* и бактериологическое исследование мокроты. В спазматический период болезни типичные приступы кашля с репризами позволяют без труда установить несомненный диагноз.

Лечение. Эффективно лечение ампициллином и тетрациклином, оно улучшает течение заболевания и сокращает его продолжительность. При лечении коклюша у детей грудного возраста с большим успехом применяют противококлюшный гаммаглобулин или гипериммунную сыворотку. Как успокаивающее средство рекомендуют севеналетту; детям, вышедшим из грудного возраста, для облегчения кашля можно назначать кодеин. При тяжелых приступах применяют ларгактил.

Очень полезно для больного пребывание на свежем воздухе. Больному необходимо обеспечить хороший уход и питание.

Профилактика. *Экстренное извещение о заболевании обязательно.* Изоляция больного и разобщение с детьми продолжается сроком до двух месяцев. Очень эффективной оказалась обязательная прививка против коклюша (см. стр. 20). Привитому ребенку в случае контакта можно повторить активную иммунизацию. У неиммунизированных детей грудного возраста, если имеется возможность, нужно применить гипериммунный противококлюшный гаммаглобулин с высоким содержанием титра антител.

Прогноз. Коклюш у детей первых месяцев жизни и у детей грудного возраста, страдающих расстройством питания, является опасным заболеванием, которое и в настоящее время дает летальный исход. Непосредственной причиной смерти являются бронхопневмония и церебральные нарушения. Исход заболевания у детей старше года обычно хороший.

Паракоклюш. Инфекционное заболевание, возбудителем которого является паракоклюшная палочка. Эпидемиология паракоклюша, клиническая картина и лечение такие же, как и при коклюше, однако течение болезни при паракоклюше легче и короче. Повторный «коклюш» часто вызывается фактически паракоклюшной инфекцией.

ЭПИДЕМИЧЕСКИЙ ПАРОТИТ

Острое инфекционное заболевание. Возбудитель — фильтрующий вирус. Наряду с признаками общей интоксикации характерным является воспаление слюнных желез, особенно околоушных. Заболевание может сопровождаться менингитом, орхитом и редко — панкреатитом.

Этиология, эпидемиология, иммунитет. Вирус можно выделить из слюны больного, крови, спинномозговой жидкости, из слюнных желез,

при орхите — из яичек. Источником инфекции является больной, нередко с субклинической (стертой) формой заболевания. Заразным началом является слюна больного. Инфекция передается воздушно-капельным путем. Реакции связывания комплемента показывают, что большинство людей, особенно среди жителей городов, иммунны благодаря стертой (субклинической) форме инфекции. Поэтому большая часть новорожденных приобретает трансплацентарный иммунитет. Наибольшее число заболеваний падает на возраст от 2 до 10 лет. Таким образом, эпидемический паротит является болезнью детского возраста. Однако заболевание встречается и у взрослых, например у жителей деревни, попадающих в город, особенно среди призванных служить в армию.

Перенесенная болезнь оставляет после себя прочный иммунитет.

Инкубационный период 2—3 недели, в большинстве случаев — 18 дней.

Клиническая картина. В большинстве случаев заболевание начинается после 1—2-дневного продромального периода или без продромы, подъемом температуры, появлением припухлости околоушной железы (с одной стороны, или с обеих сторон). Больной жалуется на боль при жевании. Припухлость околоушной железы сопровождается подъемом температуры, головной болью, лейкопенией и увеличением активности диастазы в крови. Припухлость околоушной железы бросается в глаза, распространяясь за пределы железы так, что можно видеть характерное расположение опухоли. Припухлость располагается впереди уха и под ним, приподнимая ушную мочку кверху, занимая ямку между ветвью нижней челюсти и соседним отростком. Припухлость не имеет четких границ, тестообразна на ощупь и чувствительна при пальпации. Устье выводного протока околоушной железы (Стенонов проток) отечно и гиперемировано. При припухлости околоушной железы на одной стороне через 2—3 дня часто появляется припухлость железы на другой стороне. Воспаление другой околоушной железы может сопровождаться подъемом температуры. Одновременно с поражением околоушной железы или позднее припухают подчелюстные и подъязычные слюнные железы.

Температура держится обычно на протяжении 3—5 дней. Припухлость околоушной железы падает через неделю от начала заболевания.

Осложнения. В одной трети случаев одновременно с появлением паротита, до или после него, более того, иногда при отсутствии опухания околоушной железы наблюдается *менингоэнцефалит*, течение которого носит доброкачественный характер (см. стр. 497).

Орхит — сравнительно часто встречающееся в послепубертатном возрасте осложнение. Это осложнение появляется через 1—2 недели от начала заболевания, сопровождаясь новым подъемом температуры. Одно яичко или оба припухают и становятся очень болезненными. Яичко увеличивается, ткани его воспалены, отсюда возникновение сильной боли и в случае острого воспаления — появление атрофии от сдавления. Двустороннее тяжелое воспаление приводит к бесплодию. Очень редким осложнением является *оофорит*.

Панкреатит является редким осложнением. Признаками его служат повышение температуры, рвота, боли в животе; пальпация эпигастральной области сопровождается болезненностью; стеаторрея.

Диагноз. Установление диагноза, как правило, не представляет затруднения. Паротит от лимфаденита отличается характерными контурами

своей припухлости и ее локализацией, отсутствием лейкоцитоза и болезненности. Однако гнойное воспаление околоушной железы сопровождается также болезненностью и лейкоцитозом. Лейкемический синдром Микулича развивается на фоне хронического течения болезни и отличается характерной картиной крови.

Лечение. Специфического лечения эпидемического паротита нет. Для поддержания тепла на область пораженной железы накладывают толстый слой ваты в виде повязки. Полезны частые полоскания полости рта теплым чаем, приготовленным из отвара лечебной ромашки. В случае орхита применяют суспензии, холодные примочки и назначают лечение преднизолоном. Такое лечение орхита успокаивает боль и уменьшает воспаление. Лечение преднизолоном показано и в случаях менингита.

Прогноз хороший. За очень редким исключением прогноз благоприятен и при менингите, так как течение его доброкачественное.

ГРИПП

Острое, инфекционное заболевание дыхательных путей, вызываемое вирусом, нередко осложняющееся бактериальной инфекцией.

Этиология, эпидемиология, иммунитет. Восприимчивость к вирусу очень высока. Раз в несколько десятилетий по всему миру проносятся огромные пандемии, как, например, эпидемия «испанки» в 1918 году, давшая много миллионов жертв. Небольшие эпидемии отмечаются ежегодно.

Вирус гриппа хорошо культивируется. Эпидемии вызывают главным образом вирусы типа «А» и «В». Тип «С» менее вирулентен, он обнаруживается обычно при спорадических заболеваниях. Заболевание распространяется воздушным путем, в виде капельной инфекции. Вирус можно обнаружить в верхних дыхательных путях зараженного лица в первую неделю болезни. В крови очень скоро появляются антитела, однако точными данными продолжительности иммунитета мы не располагаем. Приобретенный иммунитет против одного вида не предохраняет от инфекции, вызываемой другими видами. Иммунитет новорожденных приобретается диаплацентарным путем и зависит от состояния иммунитета матери.

Патология. Собственно вирус вызывает воспаление верхних дыхательных путей, гибель пластов мерцательного эпителия. В тяжелых случаях отмечаются некрозы, кровоизлияния, воспаления и отеки в зоне от глотки до бронхиол.

Вторичная бактериальная инфекция изменяет патологическую картину. Пневмококки вызывают чаще всего сливные пневмонии, стафилококки — абсцессы, стрептококки и палочка Пфейффера — интерстициальную пневмонию. Часты отиты, встречаются и менингиты.

Клиническая картина. Инкубационный период короткий: один-два дня. Заболевание начинается внезапно, ознобом, подъемом температуры, у маленьких детей может наблюдаться эклампсия. Температура высокая. Пульс учащается, большой вялый. Отмечается головная боль, боли в пояснице и конечностях. Ощущение сухости в горле, болезненность его, гиперемия зева. Очень мучительный, быстро усиливающийся кашель может стать коклюшеподобным. Конъюнктивы гиперемированы, движение глаз

причиняет боль. Иногда обнаруживаются кратковременные кореподобные сыпи, скарлатиноподобные экзантемы. У грудных детей могут быть поносы. Умеренный лейкоцитоз сменяется лейкопенией с относительным лимфоцитозом. Селезенка часто прощупывается. В неосложненных случаях температура через 3–4 дня становится нормальной, но больной еще в течение многих дней остается вялым, слабым. Повышение температуры и лейкоцитоз, ухудшение общего состояния и изменения со стороны легких являются признаками бактериальных осложнений. Обнаруживаются многообразные поражения дыхательных путей — ларингиты, очаговая интерстициальная пневмония, ателектаз, абсцесс легкого, эмпиема.

Диагноз в период эпидемии не представляет затруднений. В спорадических случаях отдифференцировать грипп от инфекций, вызываемых аденовирусами, вирусами Коксаки, вирусами ЕСНО, и респираторных заболеваний, вызванных другими вирусами, можно только с помощью сложных серологических и вирусологических исследований, не распространенных в клинической практике.

Лечение неосложненного гриппа симптоматическое: постельный режим, жаропонижающие средства. Мнения о применении антибиотиков широкого спектра действия для предупреждения осложнений расходятся. При некоторых осложнениях со стороны дыхательных путей, при бактериальной суперинфекции показано лечение антибиотиками, к которым чувствителен возбудитель, что снижает летальность. Нужно особенно следить за состоянием сердечно-сосудистой системы.

Профилактика. Профилактика и борьба с распространением гриппа нелегка. Как правило, и в семье изоляция осуществляется поздно, когда инфекция уже распространилась, однако отказываться от этой меры нельзя. В случае тяжелой эпидемии проводятся общие профилактические мероприятия, школы закрываются, в больницах объявляется карантин, посещения больных прекращаются и т. п. Таким путем стремятся приостановить распространение заболевания. Весьма эффективна активная иммунизация, однако иммунитет сохраняется лишь на протяжении одного-двух лет. В случае эпидемических вспышек больным, страдающим хроническими заболеваниями, врачам, сестрам, детям, посещающим детские учреждения, и всем детям раннего возраста, по возможности, должны делаться прививки. Привитые в предыдущем году получают подкрепляющую прививку.

Прогноз при современных методах лечения значительно улучшился. Летальность зависит от тяжести осложнений. Неблагоприятным может быть злокачественный синдром; сердечная недостаточность, связанная с тяжелым поражением легких, эмпиемой и менингитом. Больные, страдающие хроническими заболеваниями легких и сердца, переносят грипп особенно тяжело.

ДИФТЕРИЯ

Острое инфекционное заболевание. Возбудитель его — дифтерийная палочка Лёффлера. Характерно образование дифтеритических пленок и длительное действие дифтерийного токсина, которое вызывает общую интоксикацию, а позже осложнения со стороны почек, сердца, нервной системы.

Этиология (возбудитель), эпидемиология, иммунитет. Дифтерийная палочка грамположительна. Различают три типа дифтерийных палочек: *mitis*, *intermedius* и *gravis*. Последний вызывает глубокий некроз и тяжелую клиническую картину болезни. Инфекция передается воздушно-капельным или контактным путем. Особенно важную роль в распространении заболевания играют бациллоносители, как перенесшие заболевание, так и не болевшие. Инфекция может передаваться через предметы, зараженные слюной больного, или через третье лицо.

Наибольшая *восприимчивость* к дифтерии наблюдается в возрасте 2 - 5 лет. У большинства людей вследствие латентной инфекции постепенно вырабатывается иммунитет. Стойкий иммунитет вырабатывается после перенесенного заболевания.

Новорожденные, матери которых иммунны, приобретают пассивный иммунитет диаплацентарным путем. Степень антитоксического иммунитета показывает реакция Шика. При внутрикожном введении разведенного токсина у лиц с недостаточным иммунитетом через 4 дня на месте введения наблюдается кожная реакция; положительной считается такая реакция, когда на коже имеется покраснение величиной не менее 1×1 см или папула. У лиц, имеющих иммунитет, реакция Шика отрицательна.

В Венгрии с 1938 года обязательна и очень эффективна активная иммунизация токсоидом дифтерии (комбинированная прививка против дифтерии, коклюша и столбняка, см. стр. 20).

Суть патологических изменений, вызываемых токсином, состоит в *образовании ложных мембран, пленчатого* налета фибрина, который тесно спаян со слоями эпителия, подвергнувшись некрозу. Налет отделяется с большим трудом. Образование пленок, налетов в дыхательных путях свидетельствует о тяжести клинической картины. Пленки распространяются с гортани на трахею, бронхи, иногда больной выкашливает фибриновый слепок бронхиального ствола, в других случаях последний находят при вскрытии *in situ*. Наиболее тяжелое осложнение — дифтерийный миокардит. Под воздействием токсина между волокнами сердечной мышцы развивается отек, в клетках — мутное набухание, гиалиновая дегенерация, возникает фрагментация сердечной мышцы. На месте изменений по выздоровлении остаются рубцы. «Нефротические» изменения почечных канальцев, вызываемые токсином, особого значения не имеют.

Клинические формы болезни. Инкубационный период обычно длится 3 - 5 дней.

В зависимости от локализации дифтерийной инфекции различают: дифтерию зева, носа, гортани, бронхов, конъюнктивы, вульвы, кожи, уха и — у новорожденных — дифтерию пупка.

Дифтерия зева наблюдается чаще всего. Заболевание средней тяжести начинается подъемом температуры до $38 - 39^{\circ} \text{C}$. Ребенок жалуется на боль в горле, бледен, вял. На увеличенных миндалинах плотный сероватобелый налет или только отдельные островки. Подчелюстные лимфатические узлы немного увеличены, болезненны. На второй день общая интоксикация усиливается, миндалины сплошь покрываются налетом. В тяжелых или тяжелых случаях налет утолщается и распространяется на заднюю стенку глотки, язычок и мягкое небо. В результате отека и уплотнения налета дыхание затруднено, появляются хрипы. Хорошо видны

увеличенные подчелюстные лимфатические узлы. Если больной не получает лечения — пленки начинают отслаиваться на 5—6 день, температура снижается, однако больной в течение многих недель остается вялым, бледным.

Бывают и *легкие случаи* заболевания, когда лишь при помощи бактериологического исследования можно отдифференцировать дифтерию от фолликулярной ангины. Они протекают, как правило, с незначительно выраженными симптомами общей интоксикации, период реконвалесценции укорочен.

Злокачественная дифтерия зева. С самого начала — тяжелое заболевание. Температура очень высокая, больной вялый, лицо отечно, бледно и с синюшным оттенком, отмечается головная боль, рвота, тахикардия. Характерны распространенный налет, кровоточивость, отек слизистой зева и значительное, сильное увеличение лимфатических узлов. Грязно-коричневый налет уже через 1—2 дня распространяется на стенку глотки, мягкое небо, язычок, полость носа. Из рта и из носа появляются серозно-кровянистые слизистые выделения. Рот открыт. Дыхание затруднено, хрипящее. Больной говорит, как бы шамкая, в нос. Ощущается неприятный запах изо рта. Лимфатические узлы и окружающие их мягкие ткани настолько отекают, что вся шея утолщается (т. н. «шея проконсула»). Рано появляются опасные для жизни нарушения кровообращения. В моче обнаруживается белок.

Дифтерия носа. Может быть как вторичным заболеванием, возникающим в результате распространения процесса при злокачественной дифтерии зева, так и первичным, особенно в грудном возрасте. Протекает с едкими, кровянистыми выделениями из носа; при риноскопии в хоанах обнаруживаются налеты.

Истинный круп. Самый опасный вид дифтерии — дифтерия гортани, трахеи, бронхов. Это истинный круп, который чаще всего является следствием дальнейшего распространения процесса при дифтерии носа или зева, однако, по-видимому, встречается и первичный круп. Клинически наряду с общими признаками интоксикации и местными явлениями дифтерии зева ранними признаками являются хрипота (сиплость голоса) и «лающий» сухой кашель. Осиплость голоса нарастает, переходя в афонию, кашель становится беззвучным. Эта катаральная стадия через 2—3 дня переходит в стенотическую. Начинается борьба за воздух. Дыхание из-за сужения дыхательной щели требует очень большого напряжения. При вдохе происходит втяжение эпигастральной области, яремной пленки, межреберий, с напряжением работают мышцы вспомогательной дыхательной мускулатуры. Больной в полусидячем положении откидывается назад, ища опоры, очень беспокоен. Если помощь запаздывает, начинается стадия асфиксии, удушья. Из-за недостатка воздуха больной по временам становится синюшным, сильно нарастает беспокойство, страх, появляется взгляд, молящий о помощи. По временам совсем ослабевающее, форсированное дыхание таких больных — одно из самых тягостных явлений, с которыми приходится сталкиваться врачу. Претерминальные признаки — значительная бледность, брадикардия, падение кровяного давления, потеря сознания.

Дифтерия кожи. Встречается на месте потертостей, ран, у новорожденных — в области пупка. При вялом, затяжном заживлении, при ранах,

покрытых пленчатым налетом, показано бактериологическое исследование.

Дифтерия вульвы. Обнаруживается отек вульвы, пленчатый налет, серозно-кровянистые выделения.

Осложнения. Особая склонность дифтерийного токсоина к поражению почек, сердечной мышцы, нервной системы приводит к тяжелым осложнениям, имеющим большое клиническое значение.

Поражение почечных канальцев не сопровождается значительным нарушением функций почек. После окончания лихорадочного периода появляется альбуминурия, свидетельствующая о том, что больной подвергался тяжелому токсическому воздействию.

Поражение сердечной мышцы. Осложнение, решающее судьбу больного. Первые крупные заслуги в распознавании дифтерийных поражений сердца, в определении их прогноза и клинического значения принадлежат венгерскому педиатру Р. Gegesi-Kiss.

Различаются ранние и поздние поражения сердца.

Ранние нарушения кровообращения и сердечной деятельности. В тяжелых случаях, а особенно при злокачественной дифтерии, как при многих других инфекциях, развивается злокачественный синдром: уже в начале болезни, в стадии инвазии в результате значительной тахикардии снижаются ударный и минутный объемы и ухудшается кровоснабжение коронарных сосудов. Пульс очень частый, сердце расширяется, печень увеличивается. Кроме этого функционального нарушения периферического кровообращения, которое при соответствующем лечении еще может быть обратимым, с 4—5 дня болезни приходится считаться и с нарушениями сердечной деятельности, вызванными анатомическими изменениями, которые могут локализоваться в проводящей системе и в сердечной мышце. Серийные электрокардиографические исследования дают возможность проследить за развитием этих изменений. Регистрация полученных данных способствует лечению, на основании последовательных электрокардиограмм определяется и прогноз. Нарушение в проводящей системе может иметь различные формы (сердечный блок, различные нарушения ритма). Серийные электрокардиограммы дают точные сведения и о развитии поражений сердечной мышцы или об их динамике. Часто наблюдается деформация комплекса QRS, снижение интервала S—T, отрицательный зубец Р и так далее.

Поздние нарушения выявляются через 3—4 недели. Клиническая картина напоминает декомпенсированный порок сердца: отмечается бледность, одышка, рвота, отсутствие аппетита, дилатация сердца, увеличение печени, учащение пульса. Больному угрожает смертельная опасность; внезапную смерть может вызвать даже попытка больного сесть в постели.

Поражение нервной системы. Анатомической основой этих нарушений являются дегенеративные изменения ганглионарных клеток передних рогов спинного мозга. Клинически изменения выражаются в парезе или параличе периферических двигательных нервов. Самые частые постдифтерийные параличи — это паралич мягкого неба, аккомодационных глазных мышц и периферических мышц, главным образом симметричные параличи мышц нижних конечностей. Эти параличи гораздо чаще встречаются при злокачественной дифтерии, однако могут отмечаться и в более

легких случаях болезни. Осложнения появляются на 3–6 неделе болезни. Самым ранним является *паралич мягкого нёба*. Больной гнусавит, речь его невнятна. Жидкая пища вытекает через нос, потому что при глотании носовая полость не изолируется от полости глотки. Нёбная занавеска вяло свисает, язычок отклонен в сторону.

При *параличе аккомодации* больной не может читать, иногда одновременно может возникнуть и наружная офтальмоплегия. При периферических параличах чаще всего наблюдается поражение *нижних конечностей*: отсутствие коленных и Ахилловых рефлексов; снижение тонуса мышц конечностей, их паралич. В случае *паралича шейных мышц* больной не в силах поднять голову, при *параличе мышц глотки* он не может глотать, питание осуществляется при помощи зонда. Редкая и страшная картина наблюдается при параличе диафрагмальных *дыхательных мышц*, сопровождающемся учащенным, поверхностным дыханием, одышкой, цианозом, сильным чувством страха. В этом случае только с помощью респиратора можно поддерживать жизнь больного.

При дифтерийных параличах — в отличие от параличей при полиомиелите — в течение 1–2 недель наступает улучшение, выздоровление протекает без последствий.

Диагноз. Дифтерию зева следует дифференцировать от сливной фолликулярной ангины, перитонзиллярного абсцесса, от ангины Плаута—Винцента, от моноцитарной ангины, от некроза зева при скарлатине, от агранулоцитарной ангины и ангины при лейкемии. При дифференциальной диагностике надо принимать во внимание то, что дифтерийный налет тесно спаян с миндалинами. Вышеперечисленные болезни, как правило, сопровождаются такими симптомами, которые облегчают дифференциальную диагностику, составляют ее основу (например, характерная картина крови или результат бактериологического исследования).

При малейшем сомнении следует проводить бактериологическое исследование. Дифтерийный круп следует дифференцировать от псевдокрупа при гриппе, возможно, от коревого ларингита, а также ларинготрахеобронхита.

Лечение. Больных дифтерией нужно госпитализировать. Строгий постельный режим обязателен по крайней мере в течение 2 недель. В случае электрокардиографически обнаруживаемого поражения сердца постельный режим должен быть длительным, в течение многих недель, пока повторные электрокардиографические исследования не установят значительного улучшения.

Доза антитоксической сыворотки зависит от степени тяжести заболевания. При дифтерии носа, легких случаях дифтерии зева — 10 000 ед., в случае дифтерии зева и при крупе средней тяжести — 20 000—40 000, при злокачественной дифтерии — 60 000—100 000 ед. Если на следующий день состояние не улучшается, налет не отграничен и продолжает распространяться, повторно вводится такая же доза. Перед введением сыворотки производится внутрикожная проба с 0,1 мл сыворотки, в десятикратном разведении. Если на протяжении 20—30 минут кожная проба отрицательна, состояние тяжелое, *внутримышечно* вводится полная доза сыворотки. Если кожная проба положительна, больной уже однажды получил сыворотку и состояние его не очень тяжелое, то перед дачей всей дозы сыворотки проводится десенсибилизация больного: ему вводится

сначала внутривенно 0,1 мл и через час подкожно 1 мл сыворотки и еще через час - вся доза подкожно или внутримышечно. Ввиду опасности анафилактического шока внутривенное введение части сыворотки может быть обосновано лишь только в том случае, если кожная проба отрицательна.

Всем больным дифтерией нужно ежедневно вводить и пенициллин (несколько миллионов ед.).

Больных крупом помещают в паровую палатку и назначают им успокаивающие средства. Если больной начинает задыхаться, нужно незамедлительно произвести трахеотомию или интубацию.

При остром нарушении периферического кровообращения назначается строфантин, успокаивающие и жаропонижающие средства. При поражении миокарда наряду с самым строжайшим постельным режимом мы считаем необходимым очень осторожное применение препаратов дигиталиса. При поражении нервной системы, параличах лечение симптоматическое, показан витамин В₁.

Профилактика. Активная иммунизация оказалась прекрасным профилактическим средством. Регистрация случаев заболевания обязательна. Для окончания изоляции необходимы два отрицательных бактериологических анализа. Особую проблему для здравоохранения представляет бациллоносительство: при нем надо проводить лечение пенициллином и активную иммунизацию.

Прогноз. Исход болезни зависит: 1. от степени тяжести инфекции; опорными пунктами при оценке тяжести заболевания являются общее состояние больного, распространение налетов, цвет, отек зева, величина шейных лимфатических узлов; смертность при злокачественной дифтерии и в настоящее время очень высокая; 2. от времени начала лечения: промедление всегда значительно ухудшает прогноз; 3. от осложнений со стороны сердца и нервной системы, точнее от степени тяжести их поражения.

СЕПСИС

Сепсис - тяжелая общая инфекция, при которой из какого-либо очага постоянно или периодически в кровяное русло попадают бактерии. Бактерии размножаются не в системе кровообращения, а наводняют организм из образованного очага. Инфекционный очаг не обязательно является и воротами инфекции, он может быть и метастатическим. Очаг инфекции может находиться в пупке, мочевыводных путях, полости рта, миндалинах, на коже, в костном мозгу, в ушах, в придаточных полостях носа, в лимфатических узлах, в кишечном тракте. Возбудители попадают в кровеносное русло из очага через лимфатические пути или тромбфлебнитические вены. Возбудителями могут быть самые различные бактерии, но главным образом стафилококки, стрептококки, менингококки, бактерии инфлюэнцы, сальмонеллы и др.

Клиническая картина. Клинические симптомы сепсиса разнообразны. Главными из них являются: образование метастазов в легких, костях, во внутренних органах, мозговых оболочках и интермиттирующая или ремиттирующая упорная лихорадка, которая, однако, у новорожденных

может отсутствовать (см. стр. 145). Из множества других симптомов диагностическое значение имеют: быстро развивающаяся вторичная *анемия*, кровоизлияния в кожу и слизистые оболочки; геморрагические некрозы кожи и наполненные кровью везикулы; быстро проходящие эритемы; увеличение селезенки; желтуха и увеличение печени; метеоризм; альбуминурия и эритроцитурия. В крови в большинстве случаев наблюдается сдвиг влево; в тяжелых случаях вместо лейкоцитоза встречается и лейкопения.

Общее состояние тяжелое, больной беспомощен, адинамичен, бледен, пульс частый, легко сжимаемый, аппетит плохой. Болезнь может принимать молниеносное течение, однако в большинстве случаев длится много недель.

Диагноз. При дифференциальной диагностике в первую очередь надо исключить тиф, бруцеллез, аллергический субсепсис, милиарный туберкулез. Решающее значение имеет положительный результат посева крови.

Лечение. Основным является соответствующей продолжительности лечение антибиотиками, к которым чувствительны бактерии, выращенные из крови или метастатического очага. Решающее значение имеют возможность ликвидации очага инфекции и соответствующее лечение очагов. Необходимы повторные переливания крови, возможно, иммуноглобулинов, сердечно-сосудистые средства, должно быть обеспечено соответствующее питание, введение жидкости и витаминов. Если очаг или возбудитель не выявляется, вводится комбинированное лечение цефоприном с ампициллином.

Прогноз. Сепсис в любом возрасте является заболеванием, опасным для жизни. Смертность у новорожденных и в настоящее время высокая.

СТОЛБНЯК

Возбудителем столбняка является *Clostridium tetani*, размножающаяся в анаэробных условиях спорообразующая палочка, вырабатывающая экзотоксин. Болезнь характеризуется тоническими судорогами, распространяющимися на все тело больного. С тех пор как стали обязательными весьма эффективные профилактические прививки, столбняк в Венгрии встречается редко.

Эпидемиология. Палочка столбняка, находясь в кишечном тракте травоядных животных, попадает в землю вместе с навозом. Заболевание чаще встречается у людей, занимающихся сельским хозяйством, садоводством, нежели у горожан. Заражение происходит через раны, загрязненные землей или навозом, споры столбняка могут проникнуть в организм и через едва видимые ранки. У новорожденных входными воротами для столбняка является пупок (см. стр. 148).

Клиническая картина. Инкубационный период составляет в среднем 1—3 недели, однако он может быть короче и продолжительнее. Заболевание тем тяжелее, чем короче период инкубации.

В большинстве случаев начальным признаком болезни является тризм — стойкое сведение челюстей, затем на протяжении 24 часов обычно развивается характерная клиническая картина. Мышцы лица, шеи, спины, живота, конечностей становятся напряженными. Это постоянное судоро-

рожное состояние при самых малых раздражителях (свет, звук) усиливается до появления опистотонуса. Судорога сводит мышцы лица, вызывая сардоническую улыбку, появляются складки на лбу, глаза полузакрыты, губы прижаты к зубам; конечности судорожно выпрямляются, руки сжаты в кулаки, мышцы живота тверды, как камень. Большой потеет, пульс учащается, однако температуры нет или она лишь умеренно повышена. Тяжелые страдания больной переносит с ясным сознанием. Очень большую опасность представляют судороги диафрагмы, дыхательных мышц, гортани, а также гипостатическая или аспирационная пневмония. В тяжелых случаях болезнь может продолжаться много недель. Приступы судорог постепенно становятся реже, напряженность мышц медленно уменьшается, наступает улучшение.

Лечение. Проводится в соответствующей оборудованной больнице. Задачей лечения является обработка входных ворот инфекции, общее антибактериальное и антитоксическое лечение, успокаивающие средства; устранение внешних раздражителей, вызывающих судороги, профилактика пневмонии, обеспечение надлежащего питания и нужного количества жидкости.

Больного помещают в отдельную, тихую, затемненную палату. Исследования и все терапевтические вмешательства должны быть сведены до необходимого минимума и по возможности должны производиться после дачи успокоительного.

Применяются различные седативные средства; так, хорошие результаты дает лечение гиберналом с доларганом. Если лечащий персонал опытный, то дается указание о комбинации седативных средств с кураре.

Входные ворота инфекции, если они обнаруживаются, подвергаются хирургической обработке; вводится антитоксин, а в последнее время производится и обкалывание раны с введением человеческого иммуноглобулина. Антитоксин дают в больших дозах, 100 000—200 000 ед. в течение первых двух дней. Назначают несколько миллионов единиц пенициллина в сутки. Жидкость и необходимые питательные вещества в первые дни болезни правильнее всего вводить внутривенно в форме медленных инфузий, позднее кормление производится через зонд, введенный через нос. Зонд оставляется в течение нескольких дней. С целью предупреждения застойной пневмонии надо время от времени менять положение тела больного, находящегося под действием седативных средств. В тяжелых случаях производится трахеотомия. Может появиться и необходимость в респираторе.

Профилактика. Обязательная активная иммунизация очень эффективна. В случае ранения, при котором имеется возможность столбняковой инфекции, кроме хирургической обработки раны проводится активная и одновременно пассивная (3000—5000 ед.) иммунизация. Сыворотку нужно вводить после предварительной десенсибилизации, по частям (см. стр 585). Получившему профилактическую прививку немедленно после обработки раны проводят повторную активную иммунизацию. *Обязательна регистрация случаев болезни.*

Прогноз. Современное лечение снизило почти 50-процентную летальность при столбняке, однако прогноз и в настоящее время тяжелый, потери велики. Больной может умереть от удушья во время тяжелого приступа судорог или, что в настоящее время уже редко, от пневмонии.

МАЛЯРИЯ

Малярия — протозойная инфекция, которая распространяется путем укуса комаром *Anopheles*. Заболевание распространенное по всему миру. С ликвидацией мест размножения переносчика инфекции — комара, с применением препарата ДДТ заболевание стало наблюдаться реже. В Венгрии малярия с 50-х годов практически исчезла.

Клиническая картина. *Plasmodium vivax* — возбудитель трехдневной малярии — вызывает у детей такое же течение заболевания, как и у взрослых. Инкубационный период длится 10—15 дней. Характерным симптомом является приступ лихорадки, который повторяется каждый третий день. Приступ начинается ознобом, озноб сменяется жаром, который держится несколько часов, потом температура падает и приступ заканчивается сильным потением. Во время приступа самочувствие плохое, головные боли, тошнота, рвота. Самочувствие больного и общее состояние в безлихорадочный период вначале нормальное, однако постепенно развиваются тяжелая анемия и кахексия.

Заболевание в *грудном возрасте* протекает атипично. Температурная кривая может быть не характерной. Вместо озноба вначале появляется цианоз. В клинической картине главенствующую роль, кроме лихорадки, играет быстро развившаяся, очень тяжелая гемолитическая анемия. В мазке находят ядерные эритроциты и выраженное увеличение числа ретикулоцитов. Характерна плотная, увеличенная до больших размеров селезенка.

Диагноз. В грудном возрасте такие признаки, как гемолитическая анемия, сопровождающаяся высокой, неправильной температурной кривой, и одновременное наличие дистрофии и опухоли селезенки заставляют подозревать малярию. Диагноз подтверждается обнаружением в крови плазмодия во время лихорадочного приступа или незадолго до него.

Лечение. Применяют: атебрин, плазмохин, палудрин.

ЗАБОЛЕВАНИЕ, ВЫЗВАННОЕ ЦАРАПАНЫМ КОШКИ

Острое, инфекционное заболевание, сопровождающееся воспалением лимфатических узлов, которое возникает у людей, оцарапанных кошкой, реже — кроликом. Возбудитель неизвестен. Заболевание от человека к человеку не распространяется, оно описано и в Венгрии.

Клиническая картина. Инкубационный период продолжается от 3 дней до 3 недель. По окончании инкубационного периода на месте царапины развивается первичный аффе́кт: маленькая папула или пустула. В дальнейшем, спустя 2—4 недели, увеличиваются регионарные лимфатические узлы.

Так как царапины чаще всего бывают на руках, то обычно встречается увеличение подмышечных лимфатических желез. Увеличение лимфатических узлов сопровождается лихорадкой. Железы увеличены на протяжении нескольких недель, нередко они нагнаиваются.

Прогноз. Заболевание доброкачественное, но может быть затяжным. Как очень редкое осложнение описан энцефалит. Могут появляться экзантемы.

Диагноз. Подтверждается кожной пробой с антигеном.

Лечение симптоматическое. В случае нагноения желез — хирургическое вмешательство.

ТОКСОПЛАЗМОЗ

Возбудитель токсоплазмоза — *Toxoplasma gondii* — простейшее, величиною 4—7 микронов, которое обнаруживается во внутренних органах грызунов, собак и многих других животных. Проведенные у людей серологические профилактические исследования показали, что почти половина взрослого населения переносит бессимптомную инфекцию. Заражение, очевидно, происходит через рот.

Клиническая картина. Клинически заболевание проявляется в большинстве случаев в результате трансплацентарного заражения, именно во второй половине бере-

менности, в виде фетопатии. Тяжелая клиническая картина, вызванная внутриутробной инфекцией, которая главным образом сопровождается поражениями головного мозга и глаз, описана в главе «Инфекционные заболевания у новорожденных» (см. стр. 142).

Приобретенное заболевание встречается значительно реже, и у детей оно, как правило, не тяжелое, за исключением тех случаев, когда вызывает энцефалит или миокардит. В большинстве случаев протекает в форме мало характерного доброкачественного заболевания, сопровождающегося лихорадкой, микролимфаденией и спленомегалией.

Диагноз. Подтверждается обнаружением возбудителя и серологическими исследованиями.

Возбудитель обнаруживается непосредственно в спинномозговой жидкости, в крови, в биоптированных тканях и путем биологической пробы на животных. Подтверждающий результат дает реакция с метиленовой синькой по Сэйбину—Фельдману. Эта реакция основывается на том, что живые токсоплазмы при соединении с сывороткой, содержащей антитела, теряют способность окрашиваться метиленовой синькой. Реакция становится положительной спустя две недели после заражения. Разработаны также реакция связывания комплемента и кожная проба. В практике же в основном прибегают к реакции окрашивания метиленовой синькой.

Лечение. Рекомендуется трехнедельный курс лечения пириметамином (1 мг на кг веса в сутки), в комбинации с каким-нибудь сульфаниламидным препаратом. Результаты лечения при фетопатиях, когда во внутриутробный период уже образовались тяжелые изменения, весьма скромные.

ТУБЕРКУЛЕЗ

За последние десятилетия одним из великих достижений в области медицины является значительное снижение частоты этого страшного массового заболевания. Эти результаты связаны прежде всего с двумя большими открытиями: введением прививок БЦЖ и появлением эффективных анти-туберкулезных препаратов.

Этиология. Большая часть туберкулезных заболеваний вызывается *человеческим типом* и меньшая часть — *бычьим типом туберкулезных палочек*. Соответственно этому в распространении болезни главная роль принадлежит больному человеку и реже — больным животным. Дети грудного и более старших возрастов заражаются от окружающих лиц, часто страдающих нераспознанными формами туберкулеза.

Наиболее частый путь заражения — каплевая инфекция, иногда вдыхание пыли. Заражение бычьим типом туберкулезных палочек происходит при употреблении сырого молока. Входными воротами инфекции являются большей частью легкие, при заражении палочками бычьего типа — миндалины и пищеварительный тракт. Редко происходит заражение через кожу, описаны и отдельные случаи заражения через плаценту от матери, страдающей тяжелой формой туберкулеза.

Способствующие факторы. Значительную роль играет возраст: в грудном и пубертатном возрасте наблюдается склонность к более тяжелому течению туберкулеза. Очень важно *общее состояние* организма. Ослабленный, плохо упитанный организм имеет меньшую сопротивляемость; во время войны туберкулез был губительным заболеванием в концентрационных лагерях. Тяжело болеют истощенные грудные дети. Особая анергизирующая роль отводится некоторым *инфекционным заболеваниям*: кори, коклюшу, оспе. Нищета, плохие гигиенические условия, скученность людей — все это способствует заболеванию туберкулезом. При-

вакцины против туберкулеза при массивной инфекции не обеспечивают защиты.

Патогенез. Первичное проникновение возбудителя в легкие или в пищеварительный тракт — при сравнительно небольшом повреждении этих органов — вызывает значительные изменения в окружающих лимфатических узлах. Одновременно с этим возникают и такие процессы, которые изменяют общую и местную реактивность организма по отношению к новым инфекциям или к инфекциям, исходящим из первоначальных очагов. В более ранние периоды выявляется большая склонность к генерализации инфекции, позже поражаются отдельные органы: легкие, костная система, почки, где развиваются локализованные тяжелые изменения. На основании аллергических проявлений течение туберкулезного процесса можно разделить на определенные периоды. Различают *первичный*, *вторичный* и *третичный туберкулез*; вторичный отличается распространением, генерализацией инфекции, а третичный характеризуется локализованными органными изменениями.

Такое подразделение носит прежде всего дидактический, упрощенный характер, ибо уже при первичной форме может сформироваться тяжелый, локализованный процесс в легких с распадом, а при третичной форме может наблюдаться генерализация.

ПЕРВИЧНЫЙ ТУБЕРКУЛЕЗ

Под первичным туберкулезом понимают такую форму заболевания, при которой организм *впервые* встречается с микобактериями туберкулеза. Изменения образуются в том органе, куда внедрились и где осели бактерии, а также в регионарных лимфатических узлах. Проявления заболевания, в зависимости от места внедрения инфекции, различны. Ниже рассматривается первичный туберкулез легких, туберкулез шейных лимфоузлов, живота и кожи. Целесообразно в этой главе обсудить патологоанатомические изменения и клинические симптомы.

Первичный туберкулез легких

Бактерии, проникшие в альвеолы, вызывают воспалительную реакцию. Образуется мелкий, казеозный очаг, который окружен лимфоцитами и разрастающейся соединительной тканью. Из этого первичного очага Гопа бактерии по лимфатическим путям попадают в окружающие лимфатические железы, которые сильно набухают и казеозно изменяются. С развитием аллергии вокруг очага развивается неспецифическое перифокальное воспаление, хорошо видимое макроскопически. Первичный очаг вместе с прилегающими к нему лимфатическими железами называется *первичным комплексом*. Эти изменения в последующие недели, месяцы уменьшаются, зарубцовываются, обызвествляются, излечиваются.

В других случаях отмечаются тяжелые последствия изменений лимфатических узлов:

1. огромный конгломерат лимфатических узлов снаружи сжимает и суживает бронх; если сжатие полное, то в связанном с этим бронхом участке доли легкого или сегмента наступает резорбционный *ателектаз*;

2. при неполной обструкции в соответствующий участок легкого при вдохе попадает больше воздуха, чем при выдохе, тогда развивается *обструктивная эмфизема*; 3. казеозно измененный лимфоузел разедает стенку бронха, казеозные массы проникают в бронх и инфицируют связанный с этим бронхом участок легкого, в котором развивается тяжелый туберкулезный процесс.

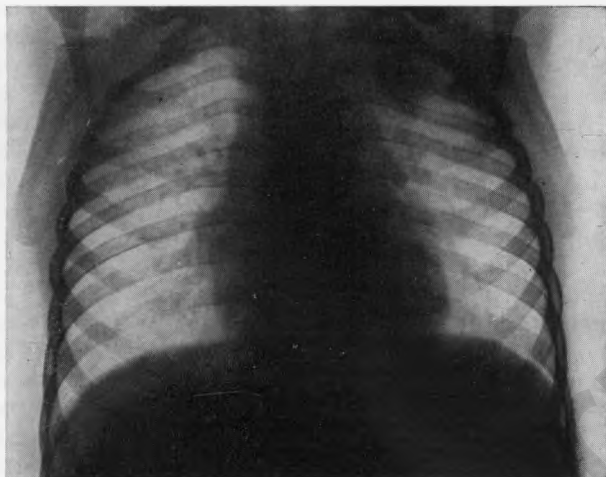
Первые клинические симптомы появляются через 4–8 недель инкубационного периода. У больного субфебрильная температура, иногда, особенно в первые дни, она может быть и высокой и держится обычно 2–3 недели. Ребенок не имеет аппетита, безучастен, бледен, вял, анемичен. Туберкулиновая реакция становится положительной, реакция оседания эритроцитов умеренно ускорена. В некоторых случаях, через несколько дней после появления высокой температуры, причина которой остается неясной, появляется *узловатая эритема*. Это красноватые, затем синюшные, несколько болезненные, выступающие над поверхностью кожи, состоящие из уплотнений и узелков инфильтраты, которые отмечаются на стороне напряжения конечностей, особенно сверху над большеберцовой костью. Это отражает аллергическую перестройку тканей, туберкулезных бактерий в этих узелках не обнаруживается. Иногда заболевание может сопровождаться другими аллергическими реакциями.

Физикальные признаки, указывающие на заболевание легких, выражены неотчетливо. Кашель, колющая боль в боку, одышка наблюдаются редко. Грубые изменения при перкуссии обнаруживаются также редко; хрипы не прослушиваются даже при сильном перифокальном воспалении. Дыхание иногда ослаблено, влажные хрипы бывают редко. При увеличенных перибронхиальных лимфатических узлах вследствие давления на стенку бронха отмечается «металлический» кашель, иногда экспираторный стридор. Ввиду того, что признаки, указывающие на заболевание легких, весьма скудны, установление диагноза начинается с оценки общих симптомов; возможной отправной точкой для диагноза может быть замеченная узловатая эритема. Ребенка с высокой температурой, бледного, не имеющего аппетита, всегда нужно тщательно обследовать, ибо речь может идти о свежем заражении туберкулезом. В противоположность скудным физикальным признакам очень характерны *рентгенологические* изменения. Первичный очаг сам обычно очень маленький и едва различим, но зато в большинстве случаев хорошо видны большие лимфатические железы корней легких. Чаще всего отмечается биполярная тень или картина гирь. В легких вблизи плевры имеется гомогенная тень первичного очага с размытыми краями (соответственно перифокальному воспалению) и большая, со стертыми краями тень лимфатических желез в области корня легких, которая расширяет корни легкого и иногда может наблюдаться с двух сторон (рис. 217).

Диагноз в этой стадии основывается на общих симптомах, сильно положительной туберкулиновой реакции и на рентгенологической картине. Часто, по не в каждом случае, поставить диагноз помогает заражение животных мокротой, полученной с тампона из горла, или жидкостью, извлеченной из желудка, на предмет обнаружения микобактерий туберкулеза. В благоприятных случаях общие симптомы через несколько недель проходят, но рентгенологические изменения остаются еще долгие месяцы, а затем, обывзвествляясь, навсегда исчезают.

Рис. 217. Первичный комплекс

Слева первичный очаг и перифокальное воспаление. В корне легкого тень обызвествленной железы



В неблагоприятных случаях казеозные, сильно измененные лимфатические узлы ухудшают течение болезни. *Ателектазы* сопровождаются одышкой, из-за увеличенных лимфоузлов может появляться сильный кашель. Средостение сдвигается в больную сторону, безвоздушная часть дает гомогенную тень, тогда как здоровая часть эмфизематозно изменена. При рентгеноскопии отмечается симптом Хольцкнехта, при вдохе средостение сдвигается в больную сторону. В ателектазированном легком начинается ранний распространенный туберкулезный процесс; часто образуются бронхоэктазы. В случае ателектазов иногда возникает клапанный механизм, на всем протяжении доли легкого появляется обструктивная эмфизема. Значительно осложняется картина при *прорыве в бронх*. Большое количество казеозных масс вызывает симптомокомплекс, аналогичный симптомам аспирации инородных предметов: мучительный кашель, сопровождающийся одышкой, цианозом. Иногда может наступить смерть от удушья. После прорыва в бронх может последовать бронхогенное распространение инфекции.

При этих осложнениях хорошую диагностическую и часто терапевтическую услугу оказывает *бронхоскопия*. При этом можно видеть сужение бронха из-за выступающих лимфоузлов и определить угрожающую возможность прорыва, можно даже удалить эти проникшие казеозные массы под контролем глаза.

Первичный экстраторакальный туберкулез

Структура первичного комплекса, общие патологические изменения и клинические признаки в сущности одни и те же при любой форме.

При **первичном шейном туберкулезе**, который, как правило, вызывается бычьим типом микобактерий, первичный очаг локализуется в миндалинах, реже — в альвеолярной слизистой кариозных зубов. Почти всегда имеется микроскопического размера, иногда различимая глазом мелкая язва. Наиболее тяжелый процесс протекает в шейных лимфатических узлах.

Вначале отмечается один или группа распухших безболезненных узлов, с развитием аллергической реакции ткани вокруг узлов становятся отечными. В лимфатических узлах происходят уже известные анатомические изменения: узлы становятся казеозными, их содержимое прорывается. Эти казеозные узлы сливаются между собой, срastaются с кожей, которая над некоторыми узлами становится синюшно-багровой; при прорыве узлов образуется свищ. В нелеченных случаях течение болезни длительное, могут изъязвляться новые узлы, и их заживление с образованием рубцов длится месяцами.

Первичный туберкулез брюшной полости. Большею частью вызывается микобактериями бычьего типа, в настоящее время этот путь заражения встречается редко. В тонком кишечнике образуется микроскопический очаг, язва; лимфатические мезентериальные железы, прилежащие к первичному комплексу, могут иногда прощупываться в виде больших, опухлевидных образований. Общая симптоматология этой формы аналогична остальным формам первичного туберкулеза; иногда отмечаются боли в животе. Процесс может излечиваться, иногда развиваются последующие тяжелые заболевания брюшной полости, о которых речь пойдет ниже.

Первичный туберкулез кожи может развиваться вследствие травмы кожи, например обрезания крайней плоти. Характерно образование язвы и воспаление регионарных лимфатических узлов.

ВТОРИЧНЫЙ И ТРЕТИЧНЫЙ ТУБЕРКУЛЕЗ

Это такие туберкулезные процессы, которые возникают в результате диссеминации инфекции из первичного очага. Незначительное распространение микобактерий бывает довольно часто, но только массивная диссеминация может вызвать заболевание. Новые очаги уже не сопровождаются реакцией прилегающих лимфатических узлов, как это бывает при первичном туберкулезе. При диссеминации возникает ранний, острый гиперергический вторичный и локализованный в отдельных органах поздний хронический, третичный туберкулез.

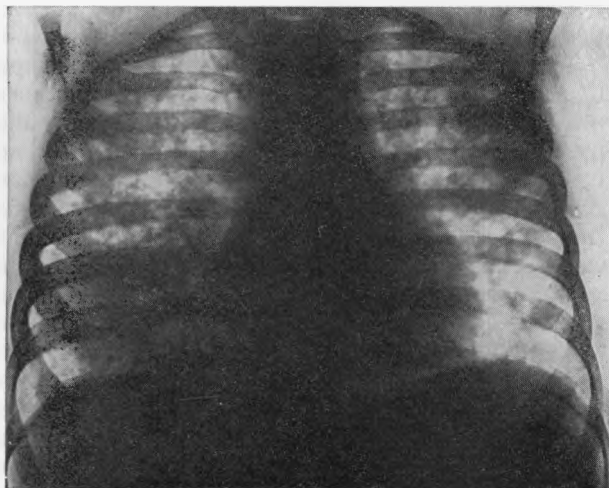
Вторичный туберкулез

Милиарный туберкулез. У детей грудного и раннего детского возраста чаще всего эта форма присоединяется к первичному туберкулезу; она может возникнуть в результате интеркуррентных болезней, ослабляющих сопротивляемость организма, и как исключение может быть последним этапом прогрессирующего туберкулеза. Туберкулезные бактерии, попадающие в кровяное русло и разносящиеся с кровью, вызывают образование большого количества мелких бугорков в легких, печени, селезенке, в мозговых оболочках, в сосудистой оболочке мозга.

Клиническая картина. Симптомы могут сочетаться с картиной первичного периода туберкулеза или появляться после этого периода. Начало в большинстве случаев постепенное. Ведущими симптомами являются потеря аппетита, подавленное состояние, вялость, потеря веса, температура.

Рис. 218. Милиарный туберкулез

С обеих сторон милиарные очаги, местами сливающиеся



Общее состояние быстро ухудшается, температура упорно держится, давая подъемы, ребенок производит впечатление тяжело больного и постепенно становится кахектичным. Симптомы, свидетельствующие о заболевании, несмотря на значительные анатомические изменения, длительное время не обращают на себя внимания, что затрудняет диагностику. Сравнительно поздно можно заметить незначительный цианоз и одышку, но физикальные отклонения со стороны легких едва выражены. Длительная температура и ухудшающееся общее состояние могут наводить на мысль о возможности брюшного тифа, ибо при этом часто наблюдается умеренное набухание селезенки. Туберкулиновые пробы часто отрицательны, реакция оседания эритроцитов несколько ускорена; при нормальном количестве лейкоцитов имеется лимфопения, эозинофилы отсутствуют.

Однако имеются характерные изменения, благодаря которым можно поставить *ранний диагноз*: характерная рентгенологическая картина, бугорки в хориоидальной оболочке и папулонекротические туберкулиды. Необходима рентгенография, ибо рентгеноскопия в ранней стадии не дает результата. На снимке поля обеих долей легких диффузны, затемнены и сплошь усеяны бугорками размером с чечевицу и пшеничные зернышки (рис. 218).

Подобная картина встречается при злокачественном ретикулозе, силикозе и при гемосидерозе; обнаружение первичного комплекса в большинстве случаев подкрепляет диагноз. Большую помощь в ранний период оказывает исследование глаза: обнаружение бугорков в сосудистой оболочке свидетельствует о милиарном туберкулезе.

При милиарном туберкулезе в любой момент могут появиться *папулонекротические кожные туберкулиды*.

Прогноз. При нелеченном милиарном туберкулезе развивается кахексия, дыхательная недостаточность или туберкулезный менингит, приводящие больного к смерти.

Туберкулезный менингит большей частью развивается через несколько месяцев после первичного заражения, нередко являясь частью милиар-

ного туберкулеза. Заболевание детально обсуждается в разделе о бактериальных менингитах.

Туберкулезный плеврит большей частью развивается через полгода после первичного заражения и, как правило, на стороне первичного очага, что свидетельствует о дальнейшем распространении через лимфатические пути. Начинается внезапно, температурой, болями в боку, кашлем и учащенным дыханием. Вскоре появляется экссудат: перкуторно и при рентгенологическом исследовании находят признаки экссудативного плеврита. Экссудат желтоватого цвета, содержит лимфоциты и при заражении морской свинки этим экссудатом подтверждается его туберкулезное происхождение. Изменения обратимы, после одного-двух откачиваний экссудата он обычно уже не накапливается, больной через 3 недели уже не предъявляет жалоб и через 6 месяцев считается выздоровевшим.

Локализованные легочные туберкулезные процессы. В ранний период туберкулеза редко, но иногда встречается т. н. *первичный кавернозный фтиз*, сопровождающийся казеозной деструкцией ткани. Речь идет о патологическом процессе, который распространяется из первичного очага контактным путем или же путем бронхиального рассеивания. Острая туберкулезная пневмония протекает тяжело и интенсивно, с плохим исходом. Приступообразный кашель, высокая температура, одышка, токсемия являются ведущими симптомами этой болезни. На рентгенограмме обнаруживается лобарная или лобулярная тень и часто видны каверны. В мокроте, в слизи гортани, в промывных водах желудка обнаруживаются туберкулезные бактерии.

Туберкулезный перитонит и туберкулез брюшины. Туберкулезный перитонит может присоединяться к первичному абдоминальному заражению. Бактерии, распространяющиеся через лимфатические протоки желез, вызывают образование туберкулезных узелков на брюшине. В результате аллергического воспалительного процесса в брюшной полости образуется экссудат, процесс протекает с высокой температурой и остро. При улучшении общего состояния через несколько недель снижается и количество экссудата; *прогноз благоприятный.*

Более тяжелое течение наблюдается при *туберкулезе брюшины*. Образуются огромные, казеозно перерожденные пакеты мезентериальных лимфоузлов, кишечник склеивается фибринозным экссудатом. При таком продуктивном процессе образуется совсем незначительное количество жидкости. Ухудшается всасывание жиров, что создает картину мальабсорбции с поносами, кахексией (*туберкулезный мезоаденит*). В животе прощупываются опухолевидные массы, иногда возникает непроходимость. Больного лихорадит, он безразличен к окружающему, быстро развивается дистрофия. Ценную услугу при диагнозе оказывает рентгенологическое исследование.

Изменения кожи. В противоположность узловатой эритеме, имеющей аллергическое происхождение, при этой форме можно обнаружить в коже туберкулезные бактерии. Папулонекротические туберкулиды отмечаются большей частью при милиарном туберкулезе. На лице, груди, конечностях появляются группами узелки величиной с чечевицу, хорошо видимые через увеличительное стекло, вдавленные, с центральным некрозом, покрытым коркой. Через несколько недель с момента появления узелки исчезают, образуя струп.

При золотухе также наблюдается появление расположенных группами, шелушащихся, желтовато-красных узелков размером с булавочную головку, которые большей частью расположены на туловище. Скрофулезные поражения локализуются подкожно в виде узелков размером с боб, лесной орех, кожа над ними — сине-лилового цвета; узелки некротизируются, прорываются и длительно (в течение нескольких недель) мокнут. Обычно появляются на лице, шее, конечностях.

Скрофулез. Туберкулезное заражение у детей с выраженным экссудативным диатезом вызывает особое состояние, которое характеризуется экссудативными явлениями и туберкулезной аллергией. У таких детей часто наблюдается *лимфатический конъюнктивит*: глаза красные, веки покрыты коркой. Дети стараются избегать света (светобоязнь). Почти постоянно наблюдаются выделения из носа с образованием корок, часто развивается экзема, золотушный лишай и скрофулодерма. Миндалины большие, шейные лимфоузлы увеличены; дети постоянно страдают бронхитами. Часто наблюдавшийся раньше скрофулез теперь встречается редко.

Третичный туберкулез

Туберкулезная чахотка. Болезнь взрослых и детей пубертатного возраста. Предрасположенность наблюдается у ослабленных людей, при плохом питании. Развивается в результате экзогенной реинфекции, либо в результате снижения иммунитета обостряется уже имевшееся заболевание. В противоположность первичному заражению легких, окружающие лимфоузлы не поражаются, и отсутствует склонность к милиаризации, характерная для вторичной формы. Продуктивные фиброзно-казеозные изменения с склонностью к распаду локализуются главным образом в верхних долях легкого, нередко надключично и могут распространяться вниз; часто образуются каверны.

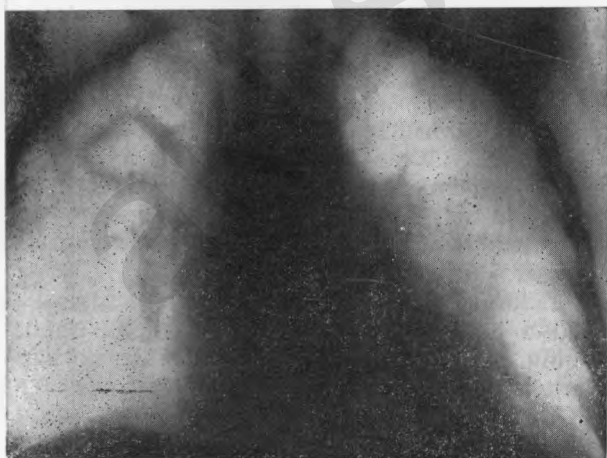


Рис. 219. Правосторонняя каверна (томография)

Начало болезни большей частью постепенное; ведущие симптомы: слабость, субфебрильная температура, покашливание, потливость ночью. Реакция оседания эритроцитов постепенно ускоряется, в мокроте обнаруживаются туберкулезные бактерии; туберкулиновые пробы положительные. При возникновении крупных очагов укороченный перкуторный звук, иногда прослушиваются хрипы и в случае каверны – амфорическое дыхание. Точный диагноз установить можно только на основании рентгенографии, иногда томографии (рис. 219).

Течение болезни хроническое, прогрессирующее. Болезнь в прошлом обычно заканчивалась смертью через 1–2 года. В настоящее время прогноз значительно улучшился.

Туберкулез почек. Заболевание, наблюдающееся чаще у детей более старшего возраста. Ввиду того, что дифференцирование от других заболеваний почек, особенно от пиелонефритов, является нелегкой задачей, данное заболевание подробно изложено в главе о болезнях почек.

Туберкулезные поражения костей и суставов. Поражение костной системы и суставов возникает при гематогенном распространении инфекции и начинается во вторичной стадии, в стадии диссеминации. Речь здесь идет о локализованном органном хроническом заболевании третичного типа. Частота поражений следующая: подвздошные кости, коленные суставы, предплечья и голени, фаланги и позвонки. Некоторые проявления болезни описываются здесь очень коротко; более подробное описание относится к хирургии и ортопедии.

Туберкулезный коксит. В большинстве случаев это болезнь детей дошкольного возраста; она начинается через 3–4 года после первичного заражения. В головке бедренной кости, затем в вертлужной впадине, в подвздошных костях разыгрываются деструктивные процессы, которые вызывают тяжелые изменения. При нагрузке, ходьбе суставы очень болезненны; больной старается переместить точку опоры на здоровую ногу, хромота, больная нога отводится. Пассивные движения также вызывают боль, подвздошная область двигается вместе с бедренной костью. Позже головка бедренной кости сдавливается, и возникает подвывих, вследствие чего нога укорачивается. На рентгенограмме в пораженных костях видно разрежение ткани. В нелеченных случаях заболевание, затягиваясь на годы, вызывает тяжелую деформацию и ограничение функции движения.

Туберкулезный гонит. В эпифизах бедренной и большеберцовой костей, в коленном суставе развивается продуктивный, часто сопровождающийся экссудатом процесс; коленный сустав сильно опухает. Больной при ходьбе шадит ногу, держит ее полусогнутой. Рентгенологические изменения появляются поздно, большей частью незначительные. Прогноз сравнительно благоприятен, заболевание может спонтанно излечиваться, но нередко, протекая хронически, приводит к анкилозу.

Туберкулез пальцевых фаланг. В диафизах фаланг и в пястных и плюсневых костях, а также в надкостнице вследствие туберкулезных изменений отмечаются явления, которые приводят к веретенообразному утолщению пальцев. Вследствие изменений в костях и надкостнице кожа становится бледно-синевой, позже изъязвляется в тех местах, где имеется поражение костей.

Рентгенологически изменения обнаруживаются значительно позже. Заболевание носит сравнительно доброкачественный характер и хорошо поддается специфическому лечению.

Туберкулезный спондилит. В теле позвонков развивается казеозный, грануляционный процесс, который частично «расплавляет» их. Сплюсненные, спрессованные позвонки своим острием выступают вперед, формируя горб. У позвоночника или по ходу поясничной мышцы образуется холодный натечник. Рано наступает ограничение движений из-за болей. Большой, лежащий на животе, при поднятии ног ощущает боли в позвоночнике. Скоро прощупывается и становится заметным горб. На рентгенограмме хорошо видно распространение деструктивного процесса и иногда холодный абсцесс. Заболевание носит хронический характер и длится годами.

Диагноз

Туберкулез обладает широким спектром признаков, вызывая поражение многих органов, поэтому при дифференциальной диагностике, особенно при вовлечении легких, почек, костной системы, суставов возникают большие трудности. Здесь обсуждаются специальные вопросы, связанные с поражением некоторых органов, а также некоторые общие вопросы диагностики.

Без рентгенологического исследования туберкулезный процесс диагностируется только в исключительных случаях. Однако и само рентгенообследование также может стать источником ошибок. Рентгенологическую картину необходимо сопоставлять с анамнезом, с общими симптомами, с изменениями в органах, туберкулиновыми пробами и исследованием мокроты. Существенную помощь в поисках возможного туберкулезного заболевания оказывает выявление больных, находящихся в окружении ребенка.

Общие признаки, хотя и не очень характерны, большей частью скрыты, усиливающаяся потеря аппетита, вялость, субфебрилитет, умеренно ускоренная реакция оседания эритроцитов, — все это должно обратить на себя внимание педиатра.

Большое значение имеют **туберкулиновые пробы,** которые, однако, должны оцениваться критически. *Реакция Пирке* — признанная заслуга венского профессора. В кожу больного, страдающего туберкулезом, вводится туберкулин, при этом развивается кожная реакция, тогда как у незараженного туберкулезом эта туберкулиновая проба отрицательна. На практике используют кожные, накожные и главным образом внутрикожные пробы.

Кожная проба (*классическая проба Пирке*). На коже внутренней стороны предплечья, обработанной бензином и эфиром, на расстоянии 5—6 см друг от друга закапывают две капли старого туберкулина. Между этими каплями для контроля производят скарификацию кожи, и затем производится скарификация в местах нанесения капель. Через 48—72 часа читается результат пробы. При положительной реакции образуется красная папула диаметром 5 мм и более.

Накожная проба (*проба Моро*) ставится с туберкулиновой мазью. Под обеими ключицами кожа обрабатывается эфиром, затем втирается

мазь с одной стороны, и обе стороны закрываются лейкопластырем. Через 24 часа лейкопластырь смывается бензином; проба читается через 48 и 72 часа. При положительных результатах на месте нанесения мази появляются красноватые папулы размером с булавочную головку.

С целью *массового обследования* применяется **пластырная проба** с очищенным туберкулином, который имеется в продаже в форме «mite» и «fogte». Пластырь через 48 часов удаляется, место нанесения промывается бензином, результат читается через 24–48 часов. В случае положительной реакции на коже образуются по крайней мере пять папул размером с булавочную головку. У более старших детей эта проба не слишком достоверна.

Внутрикожная проба (проба Манту). В туберкулиновый шприц набирается раствор туберкулина в разведениях 1 : 10 000, 1 : 1 000 или 1 : 100. 0,1 мл раствора вводится внутрикожно в область предплечья. Во избежание сильной реакции, если имеется подозрение на туберкулез, целесообразно пробу начинать с наиболее слабого разведения (1 : 10 000), и только при отрицательных результатах реакции через несколько дней рекомендуется ставить пробу с более концентрированным раствором. Реакция читается через 48 и 72 часа. В положительных случаях образуется инфильтрат размером в 10 мм или больше. При оценке этой пробы необходимо учесть, что аналогичную реакцию могут вызвать загрязнения или составные части раствора (ложная реакция). Для исключения ставится контрольная проба, кроме того, ложная реакция скорее появляется и скорее исчезает.

Положительная проба лишь показывает, что ребенок когда-либо в прошлом перенес туберкулезную инфекцию или был привит вакциной БЦЖ.

Следовательно, положительная реакция Манту еще не означает, что процесс действительно имеет туберкулезную этиологию. Ввиду того, что число лиц, перенесших латентное субклиническое заражение и достигших взрослого возраста, нарастает, то положительная проба у детей младшего, особенно грудного возраста доказывает инфицирование. Общее применение вакцинации БЦЖ создало неопределенность при оценке туберкулиновых проб, так как после прививки положительные туберкулиновые пробы держатся еще некоторое время. Однако имеется разница: аллергия, вызванная БЦЖ, дает более слабую реакцию, которая держится более короткое время и уже в пределах 48 часов претерпевает обратное развитие, тогда как при туберкулезном заражении реакция более распространенная и держится в течение нескольких дней.

Отрицательные пробы вообще означают, что активного туберкулеза нет. Однако есть исключения, которые имеют большое клиническое значение. Отрицательные реакции или замедленно протекающие реакции обнаруживаются и при активных туберкулезных процессах при следующих обстоятельствах: 1. в случае туберкулеза в инкубационный период; 2. в случаях **миллиарного туберкулеза** или туберкулезного менингита, особенно при **прогрессирующих формах**; 3. после перенесения кори и коклюша; 4. в случаях **тяжелого течения, атрофии, кахексии.**

Лечение

В прежние времена, когда применялось только общее климатическое, иногда хирургическое лечение, наблюдалась большая смертность среди детей, особенно среди детей грудного возраста. С применением эффективных препаратов стрептомицина, фтивазида и ПАСК наступил резкий перелом. Туберкулез в любой форме теперь большей частью излечивается, особенно при раннем диагнозе. Перспектива более неблагоприятна в детском возрасте в редком случае заражения бактериями, которые стали резистентными к этим лекарствам.

Постельный режим соблюдается до тех пор, пока имеется повышенная температура и отклонения в реакции оседания эритроцитов. Назначается разнообразная, богатая витаминами диета. Санаторное лечение создает хорошую основу для лекарственного лечения.

Ежедневная доза стрептомицина 20—40 мг/кг, суточную дозу в 0,5 г даже у более старших детей не следует превышать. Длительное применение или повышенные дозы грозят опасностью повреждения слухового нерва. Обычно стрептомицин назначают только при тяжелых формах, комбинируя с изониазидом или ПАСК, не более 3 месяцев. ПАСК в большинстве случаев назначают при туберкулезной чахотке одновременно со стрептомицином, что препятствует развитию резистентных штаммов. Доза ПАСК — 200—300 мг/кг веса.

Изониазид (фтивазид) очень эффективный препарат, с низкой токсичностью, в более легких случаях обычно назначают 10—20 мг/кг, не более. Максимальная доза даже у более старших детей не превышает 0,5 г.

При **первичном комплексе** достаточно применение изониазида в течение 6 месяцев. При прорывах в бронх для удаления казеозных масс обоснована бронхоскопия (Kassay, Görgényi и др.).

Лечение **милиарного туберкулеза** изониазидом в дозах 15—20 мг/кг должно проводиться по крайней мере в течение года; в первые 3 месяца его нужно комбинировать со стрептомицином.

Лечение **туберкулезного менингита** проводится аналогичным образом и должно продолжаться еще в течение 6 месяцев с момента нормализации ликвора.

При **туберкулезной лимфоме** после предварительного лечения изониазидом и стрептомицином при необходимости назначается хирургическое лечение; после оперативного вмешательства обосновано лечение изониазидом в течение 5 месяцев.

Туберкулезный плеврит требует лечения изониазидом в течение не менее 6 месяцев.

Более длительного лечения требует **туберкулезный перитонит** и **туберкулез брюшины**. Показано комбинированное лечение с включением стрептомицина.

Лечение туберкулеза легких требует применения изониазида, ПАСК в течение года, иногда и больше. Необходимо в течение нескольких месяцев назначать и стрептомицин. Раньше применялась лобэктомия, а также наложение пневмоторакса, теперь к этому виду терапии прибегают реже.

Туберкулезные поражения костной системы требуют длительной комбинированной терапии и ортопедического лечения.

Профилактика

В профилактике туберкулеза огромные результаты были достигнуты с введением прививок БЦЖ: вакцину разработали в парижском институте Пастера Calmette и Guérin. Вакцина изготовлена из бычьего, аттенуированного штамма. Вводится внутрикожно в предплечье новорожденного. Приблизительно через 2 месяца на месте прививки появляется папула размером с горох, которая иногда мокнет. Набухают, иногда даже абсцедируют.

дируют подмышечные лимфатические железы. Практически это единственное осложнение прививки, которое хорошо излечивается. У недоношенных, больных новорожденных срок прививки откладывается. После прививки незамедлительно образуется туберкулезная аллергия, туберкулиновая реакция становится положительной. В результате прививки исчезает опасность диссеминации туберкулезного процесса у новорожденных и детей раннего возраста.

Однако профилактические прививки не сделали излишним и другие профилактические меры, ибо при массивном заражении вакцинация не защищает от заболевания. Следовательно, и в дальнейшем необходимо тщательно выявлять и изолировать лиц, больных туберкулезом. Важной задачей является контроль за состоянием крупного рогатого скота, забой туберкулезных коров и воздержание от употребления сырого молока. Детей, больных туберкулезом, необходимо тщательно оберегать от интеркуррентных болезней, особенно от кори и коклюша.

Прогноз

При *нелеченном туберкулезе* в его ранних стадиях смертность высокая, и тем выше, чем в более раннем возрасте инфицирован ребенок. С плохим исходом протекают формы, связанные с диссеминацией, милиаризацией, и туберкулезный менингит. Об эффективности современных методов профилактики и лечения свидетельствует тот факт, что до применения изониазида и стрептомицина ранняя смертность детей (до года) от туберкулеза составляла 30%.

В настоящее время благодаря *ранней диагностике* и раннему лечению смертность сведена почти до нуля. Значительные успехи и в большинстве случаев благоприятный прогноз достигнут также при раннем и интенсивном лечении вторичного и третичного туберкулеза.

ВРОЖДЕННЫЙ СИФИЛИС

Несколько десятилетий назад врожденный сифилис был настолько распространенным заболеванием, что крупные клиники вели особый прием таких больных. По мере того, как сифилис во взрослом возрасте становился все более редкой болезнью, а также в результате прекрасно организованной охраны здоровья беременных женщин врожденный сифилис у детей стал чрезвычайно редким. Однако в последнее время частота сифилиса у взрослых возросла, что призывает педиатра к особой осмотрительности.

Этиология. Плод заражается от больной матери, причем, как правило, путем плацентарного кровообращения и в редких случаях — во время родов или в ходе вскармливания грудью. В этих редких случаях речь идет, собственно говоря, уже о заболевании, приобретенном экстрагени-тальным путем. Начиная со второй половины внутриутробной жизни плод в любой момент может подвергнуться заражению. Обычно сифилис не вызывает ранних выкидышей, но дети нередко рождаются с тяжелыми сифилитическими изменениями, раньше срока. Нередки в таких случаях и мертворожденные.

Клиническая картина. Одной из клинических особенностей врожденного сифилиса является отсутствие первичного периода, поскольку заражение происходит через кровообращение. Другая характерная черта заболевания связана с высокой склонностью его к генерализации, с медленно развивающимся иммунитетом: изменения носят диффузный характер, затронуты внутренние органы, костная, нервная, кроветворная система и т. д. *Время появления симптомов* зависит от времени и массивности инфекции. Ребенок может родиться с *внутриутробными сифилитическими изменениями*, однако чаще симптомы болезни появляются в первые недели, кажется, что дети родились здоровыми. Это *сифилис грудного возраста*. Нераспознанная или недостаточно интенсивно леченная, эта форма болезни может позже серьезно манифестировать, вызвав *сифилис детского возраста* или *поздний врожденный сифилис*.

Ранняя манифестация болезни. Симптомами *сифилиса плода* являются увеличение селезенки и печени, остеохондрит, сифилитическая (белая) пневмония и расстройство нервной системы. Дети в большинстве случаев рождаются мертвыми.

Ведущие симптомы *сифилиса грудного возраста*, манифестирующего в первые недели жизни, — **острый сифилитический ринит**, пузырчатка, остеохондрит, увеличение печени и селезенки.

На *сифилитический ринит* обращает внимание сопящее дыхание, вскоре появляются гнойно-кровянистые выделения из носа, вызывающие раздражения вокруг ноздрей. Ринит — раннее проявление остеохондрита в носу, позднее в результате разрушения хрящей и костей возникает необратимый признак сифилиса — *деформированный нос седловидной формы*.

На ладонях и подошвах — характерное, хотя и не частое изменение, — *сифилитическая пузырчатка*. Если гнойные пузырьки вскрываются, виден обнаженный кориум. Кожа ладоней и подошв имеет восковой оттенок, утолщена, краснеет, блестит и шелушится крупными чешуйками («кожа прачек»).

Самым характерным симптомом является *остеохондрит*. По сути, это гумозно-грануляционные перерождения на границе хрящей и костей, могущие привести к эпифизеолизу. Болезненность пораженной верхней конечности приводит к ограничению подвижности, которую трудно дифференцировать от псевдопаралича Парро.

Болезненны и веретенообразно опухающие пальцы (*сифилитический фалангит*). Дальнейшие же изменения костей — разрежения, вызванные гуммами, периоститы, как правило, уже не болезненны, а потому и выявляются чаще всего лишь в результате рентгенологического исследования.

Увеличенные, уплотненные печень и селезенка и микрополиадения обнаруживаются почти во всех случаях.

Эти изменения органов сопровождаются общими симптомами: замедленным развитием, анемией, реже — желтухой и склонностью к кровотечениям (сифилитическая мелена).

Более поздние симптомы в грудном и раннем детском возрасте. В следующие месяцы, годы обычно отмечаются *кожные симптомы*. Разрастания клеточной и соединительной ткани могут привести к появлению диффузных кожных инфильтратов на ладонях, подошвах, на лице, вокруг рта (*диффузный сифилид*). Кожа грубеет, утолщается, теряет эластичность.

На губах и окружающих участках кожи появляются линейные трещины (рагады), рубцы после них — необратимый признак заболевания, остающийся на всю жизнь.

Временами появляются и *макуло-папулезные экзантемы* буро-красного цвета. Влажные инфильтраты слизистой рта сравнительно редки, значительно чаще отмечаются чрезвычайно опасные с точки зрения заражения широкие, мокнущие *кондиломы* вокруг заднепроходного отверстия.

Внешний вид больного ребенка также может стать весьма отталкивающим: резкая бледность с коричневатым или землистым оттенком, себоррея и выпадение волос на бровях, облысение отдельных участков волосистой части головы (*сифилитическая алопеция*), валики ногтей воспалены, покрыты язвами (*сифилитическая паронихия*). Нервная система поражается в любом возрасте. Энцефаломенингиты могут вызывать расстройства нервной системы и интеллекта; часто отмечается плеоцитоз в ликворе.

Форма сифилиса, манифестирующая в старшем детском возрасте, известна под названием *позднего врожденного сифилиса*. Это не особая болезнь, а позднее проявление не распознаваемой или несоответственно леченой врожденной инфекции, которое часто напоминает приобретенный сифилис в третичный период. Характерным гистологическим изменением является появление гумм во внутренних органах и костях. Гуммы — это отграниченные, безболезненные узлы, часто изъязвляющиеся и уничтожающие паренхиму. Изъязвляющиеся гуммы, локализованные на твердом небе, могут вызвать перфорацию последнего. Гуммы печени приводят к опухолю, асциту, желтухе; мозговые гуммы проявляются симптомами процесса сужения мозгового пространства; процессы распада в прямой кишке сопровождаются кровавым стулом и позднее могут привести к стриктурам. Нередки узлы, тофусы на большеберцовой кости; утолщенная и изогнутая в результате периостита, эта кость принимает саблевидную форму.

Классическая картина — *триада Гетчинсона*: паренхиматозный кератит, глухота с меньеровыми явлениями и эрозия верхних постоянных средних резцов. Из-за предшествующих менингоэнцефалитов нередко отмечается резкое обеднение умственной сферы. Встречается ювениальная сухотка и даже параличи.

Диагноз. При наличии двух-трех из описанных ведущих симптомов (опухоль селезенки, ринит, пузырчатка, остеохондрит, эрозия резцов, седловидный нос, рагады, рубцы в результате гумм) диагноз не представляет трудностей. Проблемы возникают в случае слабо манифестированных форм с бедной симптоматикой. Не всегда решает вопрос и реакция Вассермана: при позднем заражении в первые 6 недель она может быть отрицательной у новорожденного с сифилисом и положительной у здоровых детей до 3—4-месячного возраста (последнее объясняется пассивным переносом антител). У детей старше этого возраста положительная реакция Вассермана уже надежный метод диагностики. Положительная реакция Вассермана у родителей имеет значение, однако это ненадежный признак, поскольку у матерей с положительными серологическими реакциями могут быть здоровые дети.

Профилактика. Тщательный контроль во время беременности, ранний диагноз и лечение сифилиса у матери — надежные пути предупреждения

врожденного сифилиса. Благодаря этим мерам в наше время болезнь почти утратила практическое значение. Спорадически встречающийся врожденный сифилис отмечается, как правило, в тех случаях, когда матери пренебрегают систематическим врачебным контролем.

Лечение. Пенициллинотерапия вытеснила ранее распространенное лечение висмутом и сальварсаном. Пенициллин дается в течение 2-3 недель по 500 000 ед. в сутки. При сифилисе у грудных детей такое лечение обеспечивает полное выздоровление и отрицательность серологических реакций. Менее хорошие результаты оно дает при тяжелом сифилисе плода и при поздно начатой терапии сифилиса с расстройствами нервной системы.

Прогноз полностью зависит от времени заражения и начала лечения.

akusher-lib.ru

СОДЕРЖАНИЕ

Предисловие	5
ГЛАВА ПЕРВАЯ	
История педиатрии	7
ГЛАВА ВТОРАЯ	
Детская смертность	10
ГЛАВА ТРЕТЬЯ	
Охрана здоровья детей, Профилактика в педиатрии	17
ГЛАВА ЧЕТВЕРТАЯ	
Значение пренатальных заболеваний, время их возникновения и возможности предупреждения	25
Пороки развития и врожденные заболевания	25
Предупреждение пороков развития	33
ГЛАВА ПЯТАЯ	
Рост и развитие в различные периоды детства	35
Прибавка в весе и рост в детском возрасте	38
Изменение пропорций тела в процессе роста и развития	40
Процессы развития и созревания в период роста	42
Рефлексы, органы чувств, статические функции, умственное развитие	43
ГЛАВА ШЕСТАЯ	
Развитие иммунологических реакций	46
ГЛАВА СЕДЬМАЯ	
Уход за грудным ребенком	49
ГЛАВА ВОСЬМАЯ	
Вскармливание грудного ребенка	52
Физиология пищеварения и всасывания в грудном возрасте	52

Энергетические потребности организма грудного ребенка	54
Энергетические потребности и отдельные виды основных пищевых продуктов	55
Витамины, минеральные вещества, вода	56
Выводы	56
Вскармливание грудью	57
Значение грудного вскармливания	57
Механизм сосания. Техника кормления грудью	58
Трудности и препятствия для сосания и кормления грудью	59
Мероприятия, необходимые при недостаточном количестве молока у матери	60
Отнятие от груди	61
Искусственное вскармливание	62
Адаптация коровьего молока для вскармливания грудных детей	63
Организация искусственного питания на практике	66
Питание в детском возрасте	67
ГЛАВА ДЕВЯТАЯ	
Дозировка лекарств в грудном и детском возрасте	68
ГЛАВА ДЕСЯТАЯ	
Рвота у новорожденных и у детей грудного возраста	71
Первичные желудочно-кишечные формы рвоты	71
Рвота как результат дисфункции желудочно-кишечного тракта	71
Рвота, связанная с органическими причинами	72
Пилоростеноз	73
Вторичные или симптоматические формы рвоты	75
ГЛАВА ОДИННАДЦАТАЯ	
Расстройства пищеварения в грудном возрасте	76
Этиология	76
Расстройства пищеварения неинфекционного происхождения	76
Расстройства пищеварения инфекционного происхождения	78
Клинические синдромы	79
Диспепсия	79
Тяжелые формы острых расстройств пищеварения	80
Патофизиология вторичных синдромов	82
Диагноз токсических состояний	84
Прогноз	85
Лечение	86

ГЛАВА ДВЕНАДЦАТАЯ

Гипотрофия в грудном возрасте	88
Этиология	88
Симптоматология и отдельные фазы гипотрофии	91
Признаки, связанные с тяжестью гипотрофии	91
Особые формы некоторых синдромов гипотрофии	93
Гипотрофия и вторичные инфекции	95
Диагноз	96
Патофизиология	96
Лечение	98
Прогноз	100
Профилактика	100

ГЛАВА ТРИНАДЦАТАЯ

Физиология новорожденных	101
Работа сердца и кровообращение	101
Дыхание	103
Обмен энергии и терморегуляция	105
Баланс воды, электролитов, водорода и ионов. Работа почек	106
Функции эндокринных желез	110
Углеводный обмен	112
Выводы	112

ГЛАВА ЧЕТЫРНАДЦАТАЯ

Болезни новорожденных	114
Уход, обследование и контроль за состоянием новорожденных	114
Болезни пупка	117
Родовые травмы и повреждения	118
Аноксия, асфиксия	120
Фетальная (врожденная) асфиксия	120
Постнатальная асфиксия или гипоксия	124
Нарушение дыхания периферического происхождения	124
Кровотечения и кровоизлияния у новорожденных	126
Наиболее частые типы кровотечений и кровоизлияний	127
Желтуха новорожденных	131
Простая желтуха новорожденных	131
Гемолитическая болезнь новорожденных	133
Патогенез	133
Клиническая симптоматика	134

Диагноз	135
Лечение и профилактика	136
Желтуха, вызванная врожденной атрезией желчного протока	138
Желтуха, связанная с инфекционными заболеваниями	138
Желтухи, вызванные энзимопатиями	139
Медикаментозная желтуха	139
Гипогликемия новорожденных	140
Инфекционные заболевания у новорожденных	142
Постнатальные, чаще — внутрибольничные инфекции	142
Стафилококковые и стрептококковые инфекции	142
Плазмоцеллюлярная пневмония	144
Инфекционные заболевания кишечного тракта	144
Сепсис	145
Инфекции Коксаки	146
Инфекционные фетопатии и эмбриопатии	146
Спорадические экзогенные инфекции	148
Особенности недоношенных детей и уход за ними	149
Несоответствие сроков беременности и веса новорожденного	154
Внутриутробная гипотрофия	154
Перенесенные новорожденные	156
Дети матерей, страдающих диабетом	156
Интенсивная терапия новорожденных	156

ГЛАВА ПЯТНАДЦАТАЯ

Болезни обмена веществ	159
Обмен воды и электролитов	159
Количество и состав жидкостей организма	159
Динамика жидкостей в организме	160
Регуляция количества и состава жидкостей	161
Регуляция концентрации ионов водорода в крови и нарушения реакции крови	163
Патофизиология и клиника нарушений водно-солевого обмена	166
Патологические изменения объема жидкостей	166
Эксикоз и его формы	166
Эксикоз в связи с недостаточным поступлением жидкости	167
Дифференциальный диагноз полиурий	170
Эксикоз, сочетающийся с дефицитом соли	171
Отек	174
Гипер- и гипонатриемия	175
Ацидоз и алкалоз	176

Нарушения обмена калия	177
Особые клинические формы почечной потери калия	180
Основы регидратационной терапии	181
Обмен белков	183
Биосинтез белков	183
Наследственные аномалии обмена веществ. Молекулярные болезни	184
Изменения белков плазмы крови	186
Гипопротеинемии	186
Дефектные протеинемии	187
Синдром дефицита антител	188
Транзиторный СДА у новорожденных и грудных детей	188
Наследственные и врожденные гипогаммаглобулинемии	188
Дисгаммаглобулинемии	189
Симптоматический СДА	189
Нарушения обмена аминокислот	189
Гипераминоацидурии	189
Обмен углеводов	193
Мальабсорбция углеводов	195
Заболевания, обусловленные врожденной непереносимостью углеводов ...	198
Гликогенозы	201
Сахарный диабет	203
Этиология	203
Патофизиология	204
Диабетическая кома	205
Клиническая картина	206
Течение и прогноз	206
Диагностика	207
Лечение диабета и уход за больным	208
Спонтанные гипогликемии	210
Обмен жиров и липидов	212
Патологические сдвиги концентрации липидов в крови	213
Ожирение	214
Неврогенная анорексия. Психогенная гипотрофия в пубертатном возрасте	217
Прогрессивная липодистрофия	218
Болезни накопления липидов (липоидозы)	218
Ретикулоэндотелиозы	220
Обмен кальция и фосфора	222
Околощитовидные железы	224
Дефицит витамина D — рахит (английская болезнь)	225
Особые формы рахита	230
Рахит, резистентный к витамину D	230

Интоксикация витамином D. Гипервитаминоз D. Гиперкальциемия	233
Тетания — Спазмофилия	233
Обмен магния	237

ГЛАВА ШЕСТНАДЦАТАЯ

Гипо- и авитаминозы	238
Дефицит витамина А	238
Болезни, связанные с дефицитом витаминов группы В	238
Гиповитаминоз С (цинга, болезнь Мёллера—Барлоу)	240
Дефицит витамина Е	241

ГЛАВА СЕМНАДЦАТАЯ

Болезни желез внутренней секреции	242
Гипофиз	242
Гиперпитуитаризм	242
Гипопитуитаризм	242
Гипофизарная карликовость	242
Задняя доля гипофиза	245
Карликовый рост (нанизм) — низкий рост	245
Болезни костей, протекающие с нанизмом	246
«Первичный» нанизм	249
Щитовидная железа	251
Гипотиреоз	251
Зоб при нормальной функции щитовидной железы	255
Зоб при гиперфункции щитовидной железы (Базедова болезнь или болезнь Грейвса)	256
Узловатый зоб	257
Кора надпочечников	257
Заболевания, характеризующиеся пониженной функцией коры надпочечников	257
Заболевания, протекающие с гиперфункцией коры надпочечников	260
Наследственные нарушения биосинтеза гормонов	260
Адреногенитальный синдром	261
Наследственные нарушения солевого обмена (потери соли) надпочечникового происхождения	262
Адреногенитальный синдром с артериальной гипертонией	263
Лечение заболеваний, связанных с ферментативными дефектами	263
Мозговой слой надпочечников	264
Половые железы	265
Яички	265

Яичники	267
Межполовые состояния. Гермафродитизм и псевдогермафродитизм	269
Пубертатный период и его нарушения	271
Нормальный пубертатный период	271
Психические проблемы периода полового созревания	272
Преждевременное половое созревание	273
Истинное раннее половое созревание	274
Ложное раннее половое созревание	275
Позднее половое созревание	276

ГЛАВА ВОСЕМНАДЦАТАЯ

Болезни пищеварительного тракта	277
Потеря аппетита (анорексия)	277
Рвота	278
Рвота при ацетонемии	278
Поносы	280
Целиакия (кишечный инфантилизм, болезнь Ги-Гертера-Гейбнера, непереносимость к глиадину)	281
Муковисцидоз (фиброзный кистоз поджелудочной железы)	283
Клинические проявления	284
Запоры	286
Ложные запоры	286
Истинные запоры	287
Сужения и закупорка заднего прохода и прямой кишки	287
Расширение толстой кишки	287
Аганглионарное или врожденное расширение толстой кишки (болезнь Гиршпрунга)	288
Неаганглионарное, вторичное расширение толстого кишечника, обусловленное сужением анального отверстия и прямой кишки	289
Атоничное, функциональное или идиопатическое расширение толстого кишечника	289
Запоры, вызванные функциональными нарушениями	290
Нарушение тонуса толстого кишечника	290
Запоры, связанные с отсутствием позывов к дефекации или с подавлением этого позыва	290
Болезни полости рта	291
Пороки развития	291
Инфекции	292
Заболевания зубов	294
Заболевания пищевода и привратника желудка	295

Врожденные атрезии пищевода	295
Нарушения иннервации пищевода и кардии	296
Грыжи пищеводного отверстия	296
Диафрагмальная грыжа	297
Рубцовое сужение пищевода. Отравление едкой щелочью	297
Инородные тела в пищеводе	298
Заболевания желудка и кишечника	299
Язва желудка и двенадцатиперстной кишки	299
Боли в животе. Рецидивирующие околопупочные колики	300
Меккелев дивертикул	300
Региональное воспаление тонкого кишечника (региональный илеит, болезнь Крона)	301
Колит (воспаление толстого кишечника)	301
Аппендицит	302
Перитонит	302
Кишечная непроходимость	304
Грыжи	306
Трещина заднего прохода	307
Полип прямой кишки	307
Выпадение прямой кишки	308
Гельминтозы	308
Болезни печени, желчевыводящих путей и поджелудочной железы	311
Функциональные исследования	311
Обмен билирубина	311
Исследования некоторых парциальных функций печени	312
Желтуха	312
Болезнь Жильбера—Мейленграхта (ювенильная перемежающаяся желтуха)	313
Инфекционный гепатит	314
Эпидемический гепатит	314
Прививочный (инокуляционный) гепатит (сывороточный гепатит)	316
Синдром Дубина—Джонсона (хроническая, идиопатическая желтуха) ..	316
Обструкционная (механическая) желтуха	316
Печеночная кома	317
Цирроз печени	317
Портальная гипертензия	319
Абсцесс печени	320
Опухоли печени	320
Заболевания желчевыводящих путей	320
Холангит и холецистит	320
Острое воспаление и некроз поджелудочной железы	321

ГЛАВА ДЕВЯТНАДЦАТАЯ

Болезни кроветворных органов	322
Физиологические особенности	322
Анемии	324
Общие симптомы малокровия	324
Анемии, вызванные потерей крови (кровотечением)	326
Гемолитические анемии, вызванные усиленным разрушением красных элементов крови	326
Анемии, вызванные врожденными аномалиями эритроцитов	326
Гемолитические анемии, вызванные иммунными реакциями	328
Токсические гемолитические анемии	328
Апластические анемии, вызванные гипофункцией костного мозга	329
Врожденные гипопластические, апластические анемии	329
Приобретенная апластическая анемия (панмиелофтиз)	329
Анемии, вызванные недостатком гемопоэтических факторов	330
Железодефицитная анемия	330
Анемии, вызванные дефицитом витамина В ₁₂ или фолиевой кислоты. Мегалобластические гиперхромные анемии	331
Метгемоглобинемия	332
Лейкозы	33
Лимфосаркома	338
Лимфогранулематоз (болезнь Ходжкина)	338
Инфекционный мононуклеоз, моноцитарная ангина, «железистая лихорадка Пфейффера»	341

ГЛАВА ДВАДЦАТАЯ

Геморрагические диатезы	342
Различные формы кровотечений	342
Свертываемость крови	343
Методы исследования механизма свертывания крови	343
Коагулопатии	344
Врожденные формы	344
Приобретенные коагулопатии	346
Тромбопатии	347
Врожденные формы	347
Приобретенные тромбопатии	348
Васкулярные кровотечения	350

ГЛАВА ДВАДЦАТЬ ПЕРВАЯ

Болезни сердца и нарушения кровообращения	352
Особенности, связанные с возрастом	352
Физиологические особенности	352

Особенности методов исследования	353
Клинические особенности заболеваний сердца у детей	357
Врожденные пороки сердца	358
Пороки сердца без шунта	359
Пороки сердца с лево-правым шунтом, с потенциальным цианозом	362
Пороки сердца с цианозом и с право-левым шунтом	368
Лечение врожденных пороков сердца	373
Эндомиокардиальный фиброэластоз плода и кардиомегалии новорожденных	374
Приобретенные пороки сердца	375
Эндокардит	375
Миокардит	376
Перикардит	377
Приобретенные пороки клапанов	379
Нарушения ритма	380
Нарушения процессов возбуждения	380
Сердечный блок	382
Сердечная недостаточность в детском возрасте	383
Недостаточность периферического кровообращения	385
Высокое артериальное давление в детском возрасте	387

ГЛАВА ДВАДЦАТЬ ВТОРАЯ

Ревматизм	390
Ревматическая лихорадка, ревматический полиартрит	390
Малая хорея (болезнь Сиденхема)	392

ГЛАВА ДВАДЦАТЬ ТРЕТЬЯ

Коллагенозы	397
Ревматоидный артрит	397
Волчанка	399
Дерматомиозит	400
Прогрессивная, генерализованная склеродермия	400
Узелковый полиартериит	401

ГЛАВА ДВАДЦАТЬ ЧЕТВЕРТАЯ

Болезни органов дыхания	402
Особенности заболеваний дыхательных путей в различных возрастных группах	402
Инфекции дыхательных путей	403
Заболевания верхних дыхательных путей	404
Болезни гортани	409

Бронхиты	410
Бронхоэктаз	412
Пневмонии	413
Бактериальные пневмонии	414
Первичная, атипичная (вирусная) пневмония	420
Пневмонии смешанной этиологии у грудных детей и детей раннего детского возраста	421
Интерстициальная плазмоцеллюлярная пневмония	422
Аспирационные пневмонии	423
Аллергическая пневмония (эозинофильный инфильтрат Лёффлера)	424
Абсцесс легкого — Гангрена легкого	424
Ателектазы легких	425
Эмфизема	426
Пневмоторакс	427
Плевриты	427
Инородные тела в дыхательных путях	429
Аллергические болезни органов дыхания	431
Бронхиальная астма	431

ГЛАВА ДВАДЦАТЬ ПЯТАЯ

Болезни почек и мочевыводящей системы	435
Болезни почек	435
Острый диффузный гломерулонефрит	435
Более редкие формы нефрита	442
Клубочковые нефропатии, присоединяющиеся к системным болезням	442
Семейная наследственная нефропатия с глухотой (синдром Альпорта)	444
Очаговые нефриты	444
Подострый и хронический нефрит	445
Нефротический синдром	446
Тубулопатии	451
Аномалии развития почек и мочевыводящих путей	453
Препятствия оттоку мочи и гидронефроз	454
Гидронефроз	456
Инфекции мочевой системы и пиелонефрит	457
Пиурия, цистит, пиелит, пиелонефрит	457
Уролитиаз	460
Туберкулез почек и мочевыводящих путей	462
Почечная недостаточность в детском возрасте	462
Общие симптомы хронической недостаточности и их особенности в дет- ском возрасте	465
Общие принципы лечения почечной недостаточности	466

Опухоль Вильмса	468
Оценка методов диагностики болезней почек	469
Функциональные исследования	470
Болезни половых органов	472
Болезни и аномалии половых органов у мальчиков	472
Болезни и аномалии половых органов у девочек	473

ГЛАВА ДВАДЦАТЬ ШЕСТАЯ

Заболевания нервной системы	475
Возрастные особенности	475
Пороки развития центральной нервной системы и черепа	475
Грыжи (расщепление костей) черепа и позвонков	475
Микроцефалия	477
Краниостенозы	478
Черепные дизостозы	478
Гидроцефалия	479
Наследственные и дегенеративные болезни	482
Внутричерепные травмы, кровоизлияния, болезни сосудов	484
Опухоли мозга	486
Специфические особенности опухолей в детском возрасте	486
Часто встречающиеся виды опухолей	487
Опухоли и поперечные повреждения спинного мозга	488
Абсцесс мозга	488
Воспалительные заболевания нервной системы	489
Гнойные менингиты	489
Менингококковый (эпидемический) менингит	490
Пневмококковый менингит	492
Гриппозный менингит	492
Более редкие формы гнойных менингитов	493
Негнойные менингиты	493
Негнойные бактериальные менингиты	494
Абактериальные, лимфоцитарные, «серозные» менингиты	496
Энцефалиты	498
Первичные энцефалиты	498
Параинфекционные (вторичные) энцефалиты	500
Острый передний полиомиелит (эпидемический детский паралич, болезнь Гейне—Медина)	501
Детский церебральный паралич	504

Умственная отсталость (олигофрения, слабоумие)	507
Болезнь Дауна	510
Заболевания периферических нервов	511
Прогрессирующая мышечная дистрофия	512
Судорожные состояния в грудном и детском возрасте	515
Редкие, одиночные приступы судорог	516
Лихорадочные судороги	516
Эпилепсия	518
Этиология	519
Клиническая картина	519
Диагноз	523
Лечение	523
Прогноз	525
Мигрень	526
Поведенческие нарушения. Детская невропатия	526
Основные критерии нормального психического развития	526
Частые ошибки воспитания. Отрицательные факторы среды	527
Частые поведенческие нарушения и невропатические проявления	530
Истерия	534

ГЛАВА ДВАДЦАТЬ СЕДЬМАЯ

Болезни костной системы	536
Аномалии развития	536
Опухоли костей	538
Стерильные костные некрозы	539
Остеомиелит	539

ГЛАВА ДВАДЦАТЬ ВОСЬМАЯ

Болезни кожи и ожоги	542
Болезни кожи	542
Родимые пятна	542
Пигментированные родимые пятна	542
Гемангиомы	542
Врожденный ихтиоз	543
Опрелости	543
Себоррея головы	544
Десквамативная эритродермия Лейнера	544
Экзема у детей грудного возраста	545

Строфулус (детская почесуха)	546
Крапивница	546
Синдром Стивенса—Джонсона или Фисенже	547
Чесотка	547
Педикулез головы	547
Ожоги	547

ГЛАВА ДВАДЦАТЬ ДЕВЯТАЯ

Инфекционные болезни	550
Скарлатина	550
Корь	554
Краснуха	558
Внезапная экзантема (трехдневная лихорадка)	559
Дифференциальный диагноз экзантематозных заболеваний	560
Ветряная оспа	561
Натуральная оспа	563
Вакцинация	564
Дизентерия	566
Колиэнтериты	569
Брюшной тиф	571
Паратифозные инфекции (сальмонеллезы)	572
Бруцеллез	574
Инфекции, вызываемые вирусами Коксаки	574
Инфекции, вызываемые вирусами ЕСНО	575
Коклюш	576
Эпидемический паротит	578
Грипп	580
Дифтерия	581
Сепсис	586
Столбняк	587
Малярия	589
Заболевание, вызванное царапаньем кошки	589
Токсоплазмоз	589
Туберкулез	590
Первичный туберкулез	591
Первичный туберкулез легких	591
Первичный экстраторакальный туберкулез	593

Вторичный и третичный туберкулез	594
Вторичный туберкулез	594
Третичный туберкулез	597
Диагноз	599
Лечение	600
Профилактика	601
Прогноз	602
Врожденный сифилис	602

akusher-lib.ru