

**ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ
ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО
ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ
ЧИТИНСКАЯ ГОСУДАРСТВЕННАЯ МЕДИЦИНСКАЯ
АКАДЕМИЯ**

ДЕТСКИЕ БОЛЕЗНИ

УЧЕБНОЕ ПОСОБИЕ

Чита - 2023

УДК 616-053.2 (075.8)
ББК 57.3я73

Максимова О.Г., Петрухина И.И., Батаева Е.П. Детские болезни: Учебное пособие. – Чита : РИЦ ЧГМА, 2023. - 194 с.

Учебное пособие «Детские болезни» раскрывает вопросы этиологии, патогенеза, клинических проявлений, диагностики и лечения актуальных заболеваний органов кровообращения, кроветворения, пищеварения и мочевой системы у детей.

С целью закрепления материала и самостоятельного контроля полученных знаний в пособии представлены тестовый контроль и ситуационные задачи к каждой теме.

Учебное пособие «Детские болезни» адресовано студентам 4-6 курсов педиатрического факультета медицинских ВУЗов для подготовки к практическим занятиям, использования приобретенных знаний для освоения навыков при прохождении производственной практики и дальнейшей профессиональной деятельности.

Рецензенты:

Щербак В.А. – заведующий кафедрой педиатрии факультета дополнительного профессионального образования ФГБОУ ВО «Читинская государственная медицинская академия», профессор, доктор медицинских наук

Потапова Н.Л. – заведующая кафедрой поликлинической педиатрии ФГБОУ ВО «Читинская государственная медицинская академия», доцент, доктор медицинских наук

©Коллектив авторов
©ЧГМА, 2023

ОГЛАВЛЕНИЕ

Оглавление.....	3
Список сокращений условных обозначений.....	5
Введение.....	7
I. БОЛЕЗНИ ОРГАНОВ КРОВООБРАЩЕНИЯ.....	8
1.1. Острая ревматическая лихорадка.....	8
Тестовый контроль по теме: «Острая ревматическая лихорадка».....	14
Ситуационная задача по теме : «Острая ревматическая лихорадка».....	16
1.2. Врожденные пороки сердца.....	17
Тестовый контроль по теме: «Врожденные пороки сердца».....	32
Ситуационная задача по теме: «Врожденные пороки сердца».....	34
1.3. Приобретенные пороки сердца.....	35
Тестовый контроль по теме: «Приобретенные пороки сердца».....	40
Ситуационная задача по теме : «Приобретенные пороки сердца».....	43
1.4. Сердечная недостаточность.....	44
Тестовый контроль по теме: «Сердечная недостаточность».....	59
Ситуационная задача по теме : «Сердечная недостаточность».....	61
II. БОЛЕЗНИ ОРГАНОВ ПИЩЕВАРЕНИЯ.....	63
2.1. Хронический гастрит, гастродуоденит.....	63
Тестовый контроль по теме: «Хронический гастрит, гастродуоденит»....	73
Ситуационная задача по теме : «Хронический гастрит, гастродуоденит».	75
2.2. Дискинезия желчевыводящих путей.....	75
Тестовый контроль по теме: «Дискинезия желчевыводящих путей».....	88
Ситуационная задача по теме : «Дискинезия желчевыводящих путей»...90	
2.3. Синдром раздраженного кишечника.....	91
Тестовый контроль по теме: «СРК».....	100
Ситуационная задача по теме : «СРК».....	102
2.4. Язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки.....	102
Тестовый контроль по теме: «Язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки».....	111
Ситуационная задача по теме: «Язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки».....	113
III. БОЛЕЗНИ ПОЧЕК И МОЧЕВЫВОДЯЩИХ ПУТЕЙ.....	114
3.1. Инфекции мочевыводящих путей.....	114
Тестовый контроль по теме: «Инфекции мочевыводящих путей».....	126
Ситуационная задача по теме: «Инфекции мочевыводящих путей».....	128
3.2. Острый постстрептококковый гломерулонефрит.....	129

Тестовый контроль по теме: «Острый постстрептококковый гломерулонефрит».....	138
Ситуационная задача по теме: «Острый постстрептококковый гломерулонефрит».....	141
V. БОЛЕЗНИ ОРГАНОВ КРОВЕТВОРЕНИЯ.....	143
4.1. Анемии.....	143
4.1.1. Мегалобластные анемии.....	143
4.1.2. Апластические анемии.....	145
4.1.3. Гемолитические анемии.....	149
Тестовый контроль по теме: «Анемии».....	155
Ситуационная задача по теме: «Анемии».....	157
4.2. Острые лейкозы.....	158
Тестовый контроль по теме: «Острые лейкозы».....	166
Ситуационная задача по теме: «Острые лейкозы».....	168
4.3. Нарушения гемостаза у детей.....	169
4.3.1. Иммунная тромбоцитопения.....	169
Тестовый контроль по теме: «Иммунная тромбоцитопения».....	174
Ситуационная задача по теме: «Иммунная тромбоцитопения».....	176
4.3.2. Гемофилия.....	177
Тестовый контроль по теме: «Гемофилия».....	181
Ситуационная задача по теме: «Гемофилия».....	183
4.3.3. Геморрагический васкулит.....	184
Тестовый контроль по теме: «Геморрагический васкулит».....	190
Ситуационная задача по теме: «Геморрагический васкулит».....	192
Рекомендуемая литература.....	194

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ И УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ

АА	– апластическая анемия
АБТ	– антибактериальная терапия
АИГА	– аутоиммунная гемолитическая анемия
АБП	– антибактериальный препарат
АПФ	– ангиотензин превращающий фермент
АЧТВ	– активное частичное тромбопластиновое время
БАВ	– β -адреноблокатор
БАО	– базальная кислотопродукция
БКК	– большой круг кровообращения
ВВИГ	– внутривенные иммуноглобулины
ВПС	– врожденный порок сердца
ВСК	– время свертывания крови
ВУИ	– внутриутробная инфекция
ГБН	– геморрагическая болезнь новорожденных
ГВ	– геморрагический васкулит
ГК	– гемопоэтические клетки
ДВСК	– диссеминированное внутрисосудистое свертывание крови
ДЖВП	– дискинезия желчевыводящих путей
ДМЖП	– дефект межжелудочковой перегородки
ДМПП	– дефект межпредсердной перегородки
ДПК	– двенадцатиперстная кишка
ЖДА	– железодефицитная анемия
ЖКБ	– желчнокаменная болезнь
ЗСН	– застойная сердечная недостаточность
ИТП	– иммунная тромбоцитопения
КА	– коарктация аорты
КТИ	– кардиоторакальный индекс
МКК	– малый круг кровообращения
МНН	– международное непатентованное наименование
МНО	– международное нормализованное отношение
НР	– геликобактер пилори
НС	– наследственный сфероцитоз
ОАП	– открытый артериальный проток
ОЛ	– острый лейкоз
ОЛЛ	– острый лимфобластный лейкоз

ОМЛ	– острый миелобластный лейкоз
ОПГН	– острый постстрептококковый гломерулонефрит
ОРЛ	– острая ревматическая лихорадка
ОРЭ	– осмотическая резистентность эритроцитов
ОЦК	– объем циркулирующей крови
ПВ	– протромбиновое время
ПН	– пиелонефрит
ПХТМ	– полихимиотерапия
ПЦР	– полимеразная цепная реакция
РК	– ревматический кардит
РПС	– ревматический порок сердца
САО	– стимулированная кислотообразующая функция
СКК	– стволовая кроветворная клетка
СН	– сердечная недостаточность
СРК	– синдром раздраженного кишечника
ТМС	– транспозиция магистральных сосудов
ТСКК	– трансплантация стволовых кроветворных клеток
ФГДС	– фиброгастроуденоскопия
ТФ	– тетрада Фалло
ФСК	– факторы свертывания крови
ХГ	– хронический гастрит
ХРБС	– хроническая ревматическая болезнь сердца
ЦМВ	– цитомегаловирус
ЭОС	– электрическая ось сердца
ЭхоКГ	– эхокардиография
ЯБ	– язвенная болезнь
МСV	– средний объем эритроцитов

ВВЕДЕНИЕ

Вашему вниманию предлагается новое учебное пособие «Детские болезни», в котором изложены современные данные о течении, диагностике, лечении часто встречающихся заболеваний органов кровообращения, пищеварения, мочевой и кроветворной системы у детей и подростков.

Систематизированное изложение классического описания клинической картины в сочетании с новыми данными о диагностике, лечении и профилактике детских болезней являются приоритетным в работе со студентами высшей школы. Материал представлен структурированно, доступно, содержит комплекс проверочных заданий к пройденному материалу, позволяет основательно дополнить знания, полученные на базовых и предшествующих клинических кафедрах ВУЗа. При его создании учитывались задачи учебного плана, рабочие программы в рамках ФГОС 3++.

Надеемся, что этот труд поможет Вам освоить навыки профессии врача-педиатра!

I. БОЛЕЗНИ ОРГАНОВ КРОВООБРАЩЕНИЯ

1.1. Острая ревматическая лихорадка

Шифр по МКБ-10: J00-J02.

Острая ревматическая лихорадка (ОРЛ), болезнь Г.И. Сокольского-Ж. Буйо – постинфекционное осложнение А-стрептококкового тонзиллита или фарингита в виде системного воспалительного заболевания соединительной ткани с преимущественной локализацией в сердечно-сосудистой системе (кардит), суставах (мигрирующий полиартрит), мозге (хорея) и коже (кольцевидная эритема, ревматические узелки), развивающееся у предрасположенных лиц главным образом молодого возраста (7-15 лет), в связи с аутоиммунным ответом организма на антиген стрептококка и перекрестной реактивностью со схожими аутоантигенами поражаемых тканей человека (феномен молекулярной мимикрии) [ВОЗ, 1992]. Создателем школы советских ревматологов явился терапевт, учёный, организатор здравоохранения А.И. Нестеров. Определённую роль в изучении течения болезни у детей внесла заведующая кафедрой детских болезней Читинского медицинского института, профессор Елизавета Павловна Четвертакова.

Причина ОРЛ: постинфекционное осложнение А стрептококкового тонзиллита или фарингита или скарлатины. Ревматогенные штаммы стрептококка М5, М6, М18, М24 имеют тропность к слизистой оболочке носоглотки. К факторам риска развития болезни относят молодой возраст (7-15 лет), генетическую предрасположенность к гипериммунному ответу на стрептококковый антиген (HLA-A3, В5, В15, В35, DR5, DR7), скученность населения, неудовлетворительные социально-бытовые условия, низкий уровень медицинской помощи.

Патогенез ОРЛ можно рассматривать как пример аутоиммунного заболевания. В ответ на внедрение стрептококковых антигенов образуются антитела и аутоантигены со схожими аутоантигенами поражаемых тканей человека. Триггерами патологического процесса выступают вирусы, стресс-белки теплового шока. В результате патологического процесса возникает прогрессирующая дезорганизация соединительной ткани. В. Талалаевым определены 3 стадии воспаления: экссудативная, альтернативных изменений коллагеновых волокон и дегенеративных поражений миокарда, фибриноидный некроз. К специфическим морфологическим изменениям тканей сердца относятся субэндокардиальные или миокардиальные гранулемы Ашоффа-Талалаева (ревматические узелки), являю-

щися маркерами ОРЛ, бородавчатый эндокардит клапанов и аурикулит задней стенки левого предсердия. Неспецифические воспалительные реакции проявляются клеточной инфильтрацией, васкулитами, коронаритами. В неактивную фазу заболевания обнаруживают периваскулярный склероз гранулёмы при отсутствии признаков фибриноидного некроза. Патологоанатомами М.А. Скворцовым, А.И. Струковым описаны особенности морфологической картины при ревматизме у детей, проявляющиеся преобладанием неспецифического воспалительного компонента. Прогноз болезни определяет поражение эндокарда в виде бородавчатых образований по краям створок клапанов, которое подвергается обратному развитию при благоприятном течении. В противном случае развивается краевой фиброз клапанов, их деформация, срастание комиссур, нарушение функции, проявляющееся регургитацией крови, формируются приобретённые пороки сердца. Морфологические изменения в миокарде при ОРЛ представлены в таблице 1.

Таблица 1

Морфологические изменения миокарда при ОРЛ

Миокардит узелковый	Миокардит диффузный
Периваскулярные, субэндокардиальные гранулемы в ушке левого предсердия, межжелудочковой перегородке, задней стенке левого желудочка. Течение нетяжелое, застойная сердечная недостаточность отсутствует	Отек, полнокровие, лейкоцитарная инфильтрация соединительной ткани миокарда. Течение тяжелое, выраженная застойная сердечная недостаточность (ЗСН)

Клинические синдромы при ОРЛ описываются как **большие** и **малые** критерии болезни (ВОЗ, 1992) и полностью соответствуют таковым диагностическим критериям Киселя-Джонса-Нестерова, предложенным в середине прошлого века. **Большие** критерии: кардит (90%), артрит (60%), хорея (16-20%), анулярная эритема (2-3%), подкожные ревматические узелки (2-3%).

Малые диагностические критерии:

- клинические – артралгии, лихорадка выше 38°C;
- лабораторные – СОЭ более 20 мм/ч, СРБ +;
- инструментальные – ЭКГ (PR более 0,2 с), ЭХОКГ (митральная и/или аортальная регургитация при ДоплерЭхоКГ).

Диагноз ОРЛ правомочен при наличии *одного большого* критерия и *двух малых* и подтверждении стрептококковой инфекции. Наличие стреп-

тококковой инфекции подтверждается позитивной А-стрептококковой культурой, выделенной из зева, или повышенными или повышающимися титрами антител: антистрептолизина-О, анти-ДНК-азы-В (таблица 2).

Таблица 2

Диагностические титры антистрептококковых антител

Антитела	Титр антител МЕ/мл		
	Норма	Субнорма	Высокий
АСЛ-О	< 250	313-500	625
АДНК-В	< 600	800 – 1200	1200

Симптомы синдрома **кардита**:

- симптом вальвулита – органический шум, ранее не выслушиваемый, или динамика ранее существовавших шумов;
- кардиомегалия;
- ЗСН;
- шум трения перикарда или признаки выпотного перикардита.

Симптомы миокардита и перикардита имеют диагностическое значение только в сочетании с вальвулитом!

Синдром **вальвулита митрального клапана**: дующий, связанный с I тоном, систолический шум на верхушке, часто с иррадиацией в левую аксиллярную область;

- *ЭхоКГ*: булавовидное краевое утолщение митральной створки, гипокинезия задней митральной створки, переходящий куполообразный изгиб передней митральной створки, митральная регургитация.

Синдром **вальвулита аортального клапана**: протодиастолический, высокочастотный, затухающий, дующий, шум в точке Боткина;

- *ЭхоКГ*: краевое утолщение створок клапана, переходящий пролапс створок аортального клапана, аортальная регургитация.

Тяжесть кардита определяет степень поражения тканей сердца и наличие ЗСН (таблица 3).

Определение степени тяжести кардита

Степень	Критерии	Частота формирования порока сердца
Лёгкая	Вальвулит	Редко
Средняя	Вальвулит + кардиомегалия	Часто
Тяжёлая	Вальвулит + кардиомегалия + ЗСН и/или перикардит	Очень часто

Дифференциальная диагностика ревматического кардита проводится с инфекционным эндокардитом, неревматическим кардитом, идиопатическим пролапсом митрального клапана, кардиомиопатиями.

Симптомы синдрома *ревматического артрита*: мигрирующий полиартрит крупных и средних суставов, без остаточной деформации. Дифференциальную диагностику следует проводить с реактивным постстрептококковым артритом, ревматоидным артритом.

Симптомы синдрома *ревматической хореи*:

- хореические гиперкинезы;
- мышечная гипотония;
- нарушение координации движения.

Как правило, у больных наблюдается сосудистая дистония и психоэмоциональные нарушения. Дифференцируют ревматическую хорею с энцефалитами другой этиологии.

Синдром *кольцевидной эритемы*: бледноватые кольцевидные выпячивания от нескольких мм до 5-10 см, не возвышающиеся над поверхностью кожи, быстро исчезающие с локализацией на туловище, проксимальных отделах конечностей, не сопровождаются зудом.

Синдром *подкожных узелков*: плотные опухолевидные образования, разного размера на разгибательной поверхности суставов, с локализацией в области лодыжки, остистых отростков позвонков, затылка, продолжительностью от 2 до 4 недель.

Классификация ОРЛ дана в таблице 4.

Классификация ОРЛ (ВОЗ, 2003)

Клинический вариант	Клинические критерии	Исход	ЗСН, функциональный класс
ОРЛ Повторная РЛ*	Большие Малые	Выздоровление Хроническая ревматическая болезнь сердца (ХРБС)**: без порока***, ревматический порок сердца (какой)	Степень ЗСН и/или функциональный класс (ФК)

* Повторная ревматическая лихорадка – новый эпизод ревматической лихорадки, для постановки которой достаточно 1 большого и/или малых критериев при повышении или нарастании титра антистрептококковых антител.

** ХРБС — заболевание, характеризующееся поражением клапанов в виде поствоспалительного фиброза клапанных створок или порока сердца, сформировавшегося после ОРЛ.

*** ХРБС без порока — наличие поствоспалительного краевого фиброза створок клапанов без регургитации на ЭхоКГ.

Классификация ЗСН Стражеско Н.Д., Василенко В.Х.

I стадия – симптомы выявляются при умеренной физической нагрузке;

II стадия – в покое наблюдаются симптомы застоя в малом круге кровообращения;

III стадия – в покое отмечаются симптомы застоя в обоих кругах кровообращения, отёчный синдром;

IV стадия – необратимые обменно-трофические изменения в органах и тканях.

Симптомы нарушения кровообращения в зависимости от ФК - Ньюх (США):

I – нет ограничений физической нагрузки;

II – пациенту требуется небольшое ограничение физической нагрузки;

III – значительное ограничение физической нагрузки;

IV – минимальная физическая нагрузка вызывает дискомфорт.

Принципы терапии. Госпитализация всех больных.

Режим постельный до купирования лихорадки, признаков ЗСН, мио-/перикардита, экстракардиальных синдромов, затем полупостельный в течение всего активного периода.

Диета № 10 (ограничение по физиологической потребности соли и жидкости; включение продуктов, богатых калием, кальцием, магнием).

Базисная медикаментозная терапия: антибактериальная (таблица 5), противовоспалительная (таблица 6), препараты калия и магния (панангин).

Таблица 5

Принципы антибиотикотерапии при ОРЛ

Препарат	Суточная доза	Метод введения	Длительность курса (дней)
Б-пенициллин	400000-600000 ЕД 1500000-4000000 ЕД	В/м, 4 раза/с	10
Спирамицин	3000000-6000000 ЕД	Внутрь в 2 приема	10
Азитромицин	10 мг/кг (0,5)	Внутрь в 1 прием	3
Рокситромицин	5 мг/кг (0,3)	Внутрь в 2 приема	10
Кларитромицин	15 мг/кг (0,5)	Внутрь в 2 приема	10
Линкомицин	30 мг/кг (1,5)	Внутрь в 3 приема	10
Клиндамицин	20 мг/кг (0,6)	Внутрь в 3 приема	10

Таблица 6

Противовоспалительная терапия при ОРЛ

Препарат	Суточная доза	Длительность курса
Вольгарен (ортофен, диклофенак)	0,1	1-3 мес; после отмены преднизолона продолжить до 4 недель
Аспирин (старше 12 лет)	3,0-4,0	Так же
Преднизолон*	1 мг/кг	В течение 2 недель, отмена постепенная, по 5 мг/нед

*Показания: Тяжелый кардит, неподдающийся терапии кардит средней тяжести.

Профилактика. Первичная – санация хронических очагов носоглоточной инфекции.

Профилактика ОРЛ

Препарат	Доза	Метод введения
Бициллин-5 Бензатинбензил-пенициллин (ретарпен, экстенциллин)	1200000-2400000 ЕД	В/м 1 раз в 3-4 нед
Эритромицин	0,25	Внутрь, 2 раза в сутки

Длительность профилактического лечения:

- ОРЛ без кардита: в течение 5 лет или до 21 года;
- ОРЛ с кардитом: продолжительностью до 40 лет;
- ХРБС – пожизненно.

Тестовый контроль по теме: «Острая ревматическая лихорадка»

Укажите один правильный ответ

1. ПРИЧИНОЙ ОРЛ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) тонзиллит вирусный
- 2) фарингит вирусный
- 3) тонзиллит стрептококковый
- 4) кандидоз слизистой оболочки полости рта
- 5) стрептодермия

2. В ПАТОГЕНЕЗЕ ОРЛ ВЕДУЩЕЕ ЗНАЧЕНИЕ ПРИДАЁТСЯ

- 1) повреждающему действию стрептококкового токсина
- 2) аутоиммунному механизму
- 3) лекарственной аллергии
- 4) бактериемии
- 5) вирусемии

3. К БОЛЬШОМУ КРИТЕРИЮ ОРЛ ОТНОСИТСЯ СИНДРОМ

- 1) фебрильной лихорадки
- 2) хореи
- 3) абдоминальных болей
- 4) артралгий
- 5) повышения титра антистрептококковых антител

4. ОСНОВНЫМ ДИАГНОСТИЧЕСКИМ КРИТЕРИЕМ РЕВМАТИЧЕСКОГО КАРДИТА ЯВЛЯЕТСЯ СИМПТОМ

- 1) кардиомегалия
- 2) шум трения перикарда
- 3) появление нового органического шума
- 4) сердечные отёки
- 5) тахикардия

5. К МАЛОМУ КРИТЕРИЮ ОРЛ ОТНОСИТСЯ СИМПТОМ

- 1) кардит
- 2) артрит
- 3) анулярная эритема
- 4) фебрильная лихорадка
- 5) выделение из крови культуры стрептококка

6. ПРИЧИНОЙ ОРЛ МОЖЕТ ЯВИТЬСЯ ИНФЕКЦИОННОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ

- 1) корь
- 2) дифтерия
- 3) вирусный гепатит
- 4) грипп
- 5) скарлатина

7. СИМПТОМОМ РЕВМАТИЧЕСКОЙ ХОРЕИ СЛУЖИТ

- 1) мышечный гипертонус
- 2) гиперкинезы
- 3) судороги
- 4) артралгии
- 5) парез конечностей

8. РЕВМАТИЧЕСКАЯ ХОРЕЯ – ЭТО ЭНЦЕФАЛИТ С ПРЕИМУЩЕСТВЕННЫМ ПОРАЖЕНИЕМ

- 1) коры головного мозга
- 2) подкорковых двигательных центров
- 3) продолговатого мозга
- 4) мозжечка
- 5) пирамидных путей

9. ПРИ ПОРОКЕ СЕРДЦА МИТРАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ВЫСЛУШИВАЕТСЯ ШУМ

- 1) дующий систолический на верхушке
- 2) диастолический в точке Боткина-Эрба
- 3) систолический нежный, короткий в точке Боткина-Эрба
- 4) систолический во 2-ом межреберье слева
- 5) систолический во 2-ом межреберье справа

10. ПРИ СТЕНОЗЕ УСТЬЯ АОРТЫ 2-ОЙ ТОН ВО 2-ОМ МЕЖРЕБЕРЬЕ СПРАВА

- 1) усилен
- 2) ослаблен
- 3) не изменён
- 4) расщеплён
- 5) раздвоен

Эталоны ответов к тестовому контролю по теме:

«Острая ревматическая лихорадка»

1-3), 2-2), 3-2), 4-3), 5-4), 6-5), 7-2), 8-2), 9-1), 10-2).

Ситуационная задача по теме: «Острая ревматическая лихорадка»

Дима П., 12 лет, 2 недели назад перенёс ангину, после чего появились боли в суставах рук и ног летучего характера, припухлость левых локтевого и лучезапястного суставов, повышение температуры до 38°C, боли в сердце, сердцебиение. При обследовании врач выявил бледность кожи, отёк в области левого лучезапястного сустава. Состояние средней тяжести. Со стороны дыхательной, пищеварительной, мочевыделительной систем педиатр существенных изменений не обнаружил. Верхушечный толчок сердца смещён влево на 2 см от сосковой линии; границы относительной тупости: правая – стернальная линия справа, верхняя – 3 ребро слева, левая – 2 см кнаружи от сосковой линии; тоны сердца глухие, учащенные. ЧСС – 112 в мин, ЧДД – 34 в мин, АД – 100/60 мм рт. ст. Был выставлен диагноз: Реактивный артрит. Острая ревматическая лихорадка? Назначено лечение: рокситромицин, диклофенак. На 3-й день состояние мальчика улучшилось, но стал выслушиваться протодиастолический шум вдоль левого края грудины с эпицентром в 3-4 межреберьях слева.

Дополнительное обследование. Гемограмма: гемоглобин – 140 г/л, лейкоциты 10×10^9 /л, эозинофилы – 1%, нейтрофилы – 66%, лимфоциты – 27%, моноциты – 7%, СОЭ – 30 мм/ч. СРБ - ++++. Титр АСЛ-О –

760 МЕ/мл. ЭКГ: PR – 0,22 сек, нарушение обменных процессов в миокарде.

Задание.

1. Оцените данные дополнительных методов обследования.
2. Поставьте предварительный диагноз и обоснуйте его синдромами (критериями).
3. Составьте план дополнительного обследования. Что Вы ожидаете обнаружить при ЭхоКГ?
4. Нужна ли коррекция в терапии, если Ваш диагноз подтвердится?

Эталоны ответов к ситуационной задаче по теме: «Острая ревматическая лихорадка»

1. Ускорение СОЭ, СРБ-++++, повышение титра АСЛ-О, замедление атриовентрикулярной проводимости.
2. ОРЛ. ЗСН ПА. Кардит, артрит + лихорадка, ускорение СОЭ, СРБ, удлинение интервала PR + подтверждение стрептококковой инфекции. Тахикардия, тахипноэ в покое.
3. ЭхоКГ: вальвулит аортального клапана.
4. Добавить преднизолон внутрь: тяжёлый кардит.

1.2. Врожденные пороки сердца

Шифр по МКБ-10: Q20-Q28.

Врожденный порок сердца – это аномалии морфологического развития сердца, его клапанного аппарата и магистральных сосудов, возникшие на 2-8-й неделях внутриутробного развития в результате нарушения процессов эмбриогенеза. Эти дефекты могут встречаться изолированно или в сочетании друг с другом.

В настоящее время ВПС занимают лидирующие позиции по распространенности в сравнении с другими пороками развития у детей и остаются ведущей причиной их смерти. В ближайшее время прогнозируется дальнейший рост распространенности ВПС, что обусловлено увеличением количества и разнообразия гестационных факторов, способствующих формированию аномалий (ухудшение экологической обстановки, «старение» беременных, рост наследственной и инфекционной патологии и другие), отчасти – совершенствованием диагностических методик, высокой квалификацией специалистов ультразвуковой диагностики, улучшением визуализирующих техник. На неуклонный рост врожденных пороков сердца влияют внедрение и успешное использование современных спосо-

бов оперативного лечения ВПС, что обеспечивает выживание детей практически со всеми дефектами, и, как следствие, быстрый рост популяции подростков и взрослых с оперированными ВПС.

Общая распространенность ВПС составляет 8 на 1000 родов (5,6-15,32 в зависимости от страны) и 7,2 на 1000 живорожденных. Общая частота хромосомных ВПС составляет 7 на 1000 родов, из которых 3,6% составляют перинатальные потери, 20% диагностируются пренатально, 5,6% беременностей прерывается в связи с выявленной аномалией плода. ВПС составляют 35% от всех пороков развития у детей. Наиболее распространенными являются пороки, так называемой, «большой шестерки»: дефект межжелудочковой перегородки, открытый артериальный проток, транспозиция магистральных артерий, дефект межпредсердной перегородки, тетрада Фалло, коарктация аорты.

Факторы риска, влияющие на формирование врожденных пороков сердца у плода:

1. Генетическая предрасположенность (наличие детей с ВПС, наличие ВПС у отца или ближайших родственников, наследственные заболевания в семье).

2. Материнские факторы риска – ВПС, заболевания соединительной ткани у матери (системная красная волчанка, болезнь Шегрена), наличие острой или хронической инфекции (герпес, ЦМВ, вирус Коксаки, токсоплазмоз, краснуха, хламидиоз, уреаплазмоз), прием медикаментозных препаратов (индометацин, ибупрофен, антигипертензивные средства, антибиотики) в 1-м триместре, первородящие старше 38-40 лет, метаболические заболевания (сахарный диабет).

3. Фетальные факторы риска (наличие у плода эпизодов нарушения ритма, экстракардиальные аномалии, хромосомные нарушения, гипотрофия плода, неиммунная водянка плода, отклонения в показателях фетоплацентарного кровотока, многоплодная беременность).

4. Внешние факторы – агрессивное антропогенное воздействие на окружающую среду, изменение разнообразия и свойств инфекционных агентов, влияние возможных химических, физических факторов внешней среды (профессиональные вредности, вредные привычки матери, хронический алкоголизм, компьютерное излучение, интоксикации ртутью, свинцом, воздействием других химических факторов, ионизирующей радиации).

5. Мультифакториальная теория – занимает ведущее место среди

причин формирования ВПС.

Классификация ВПС

Существует несколько классификаций ВПС, но для клиницистов первостепенное значение имеет разделение ВПС в соответствии с фактом, степенью и характером нарушения гемодинамики (таблице 8).

Таблица 8

Классификация ВПС по характеру нарушения гемодинамики и наличию/отсутствию цианоза (по S.N.Marder, 1957)

Особенности гемодинамики	Наличие цианоза	
	Нет	Есть
Обогащение МКК	Открытый артериальный проток (ОАП), дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), аномальный дренаж легочных вен (АДЛВ), неполная форма атриовентрикулярной коммуникации (АВК)	Транспозиция магистральных сосудов (ТМС), общий артериальный ствол (ОАС), единый желудочек сердца (ЕЖС)
Обеднение МКК	Изолированный стеноз легочной артерии	Болезнь Фалло, трикуспидальная атрезия, транспозиция магистральных сосудов со стенозом легочной артерии, аномалия Эбштейна, общий ложный артериальный ствол
Препятствие для кровотока в БКК	Коарктация аорты, изолированный стеноз аорты	-
Без существенных нарушений гемодинамики	Декстрокардия, аномалия положения аорты и ее ветвей, небольшой ДМЖП в мышечной части	-

В периоде новорожденности ВПС подразделяются относительно влияния на гемодинамику открытого артериального протока:

- а) **дуктус-зависимые** критические пороки периода новорожденности (при закрытии ОАП эффективное кровообращение невозможно):
- дуктус-зависимое системное кровообращение (критическая преедуктальная коарктация аорты, синдром гипоплазии левых отделов сердца (СГЛС))

критический аортальный стеноз);

- дуктус-зависимое легочное кровообращение (атрезия легочной артерии, критический стеноз легочной артерии, атрезия трикуспидального клапана, тетрада Фалло с критическим стенозом легочной артерии);

- дуктус-зависимое системное и легочное кровообращение (ТМС);

- тотальный аномальный дренаж легочных вен (в случае рестриктивного открытого овального окна).

б) **дуктус-независимые** пороки сердца (ДМЖП, ДМПП, АВК, АДЛВ, двойное отхождение сосудов от правого желудочка (ДОС ПЖ), ОАС, дефект аорто-легочной перегородки, ЕЖС, аномалия Эбштейна).

По тяжести, с точки зрения перинатальной смертности, ВПС подразделяют на:

1) очень тяжелые ВПС (высокая перинатальная смертность): ЕЖС, СГЛС, СГПС, аномалия Эбштейна, АТК;

2) средняя степень тяжести: атрезия легочной артерии, ОАС, АВК, атрезия/стеноз аорты, ТМА, ТФ, ТАДЛВ, КоА, ДОС ПЖ, дискордантное АВ соединение, предсердный изомеризм, дефект аортолегочной перегородки, трехкамерное сердце, перерыв дуги аорты;

- легкая степень (низкая перинатальная смертность): ДМЖП, ДМПП, стеноз легочной артерии.

Также выделяют **фазы течения ВПС**:

I. Фаза первичной адаптации: начинается сразу после рождения. Происходит приспособление к условиям патологической гемодинамики, вызванной врожденным пороком сердца. Характерно подключение кардиальных и экстракардиальных компенсаторных механизмов. К кардиальным относятся: увеличение активности ферментов цикла аэробного окисления (сукцинатдегидрогеназы), вступление в действие анаэробного обмена, закон Франка-Старлинга, гипертрофия кардиомиоцитов. К экстракардиальным механизмам компенсации относится активация симпатического звена вегетативной нервной системы (ВНС), что приводит к увеличению числа сердечных сокращений и централизации кровообращения, а также повышение активности ренин-ангиотензин-альдостероновой системы. Стимуляция эритропоэтина приводит к увеличению количества эритроцитов и гемоглобина и повышению кислородной ёмкости крови.

II. Фаза относительной компенсации: в течение этого периода происходит адаптация организма ребенка и развитие компенсаторных реакций, обеспечивающих необходимый уровень и соответствующую интенсив-

ность гемодинамики. У новорожденных с критическими ВПС может отсутствовать.

III. Фаза декомпенсации: терминальная стадия, которая сменяет первую или вторую фазу и характеризуется развитием недостаточности кровообращения и дегенеративных изменений в паренхиматозных органах.

Кроме того, для оценки состояния ребенка с ВПС очень важно определить наличие и стадию сердечной недостаточности, ее функциональный класс.

Патогенез. Течение и ход патологических реакций при структурных аномалиях развития сердца зависят от ряда факторов:

- 1) характера имеющихся анатомических дефектов;
- 2) характера и степени нарушения гемодинамики;
- 3) выраженности и темпа дистрофических процессов в организме.

Ведущими являются два механизма:

1. Нарушение кардиальной гемодинамики: перегрузка отделов сердца объемом или сопротивлением приводит к истощению компенсаторных механизмов, вызывая сердечную недостаточность и нарушение системной гемодинамики.

2. Нарушение системной гемодинамики: полнокровие/малокровие МКК, малокровие БКК приводит к развитию системной гипоксии, запущенная каскад патологических реакций.

Клинические проявления ВПС определяются анатомией порока, характером и степенью нарушения гемодинамики, адаптационно-компенсаторных механизмов, характером осложнений. Многие симптомы присущи большинству пороков, и на их основании можно заподозрить или диагностировать врожденную аномалию сердца и сосудов.

Ведущими симптомами в клинической картине ВПС являются:

1) *цианоз* (ТМА, ТФ, АТК, тотальный аномальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ), ОАС);

2) *кардиогенный шок* (критическое состояние) наиболее часто развивается при пороках, сопровождающихся обструкцией выводного отверстия ЛЖ, при дуктус-зависимых пороках и ТАДЛВ с обструкцией венозного возврата;

3) *сердечная недостаточность* (ДМЖП, ОАП, АВК, ТАДЛВ, дефект аорто-легочной перегородки и другие).

Критическое состояние характеризуется острым дефицитом сердечного выброса, быстрым прогрессированием сердечной недостаточности, кислородным голоданием тканей с развитием декомпенсированного мета-

болического ацидоза и нарушением функций жизненно важных органов. В основном критические состояния при ВПС возникают в период перехода от пренатального к постнатальному типу кровообращения, когда прекращается функционирование фетальных коммуникаций.

К основным **причинам** развития критических состояний у больного с ВПС относятся:

- 1) закрытие ОАП при дуктус-зависимом кровообращении;
- 2) резкая обструкция кровотока (легочный стеноз, аортальный стеноз, коарктация аорты, синдром гипоплазии левого сердца);
- 3) неадекватный возврат крови к левому сердцу (тотальный аномальный дренаж легочных вен, атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой);
- 4) выраженная гиперволемиа малого круга кровообращения и объемная перегрузка сердца (общий артериальный ствол, большой ДМЖП, недостаточность атриовентрикулярных клапанов);
- 5) выраженная артериальная гипоксемия (транспозиция магистральных артерий, атрезия легочной артерии);
- 6) ишемия или гипоксия миокарда (аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии, транспозиция магистральных артерий). Некоторые из этих причин могут сочетаться.

Осложнения ВПС:

1. Сердечная недостаточность.
2. Бактериальный эндокардит (чаще отмечается при цианотических ВПС).
3. Ранние затяжные пневмонии на фоне застоя в МКК.
4. Высокая легочная гипертензия или синдром Эйзенменгера (характерна для ВПС с обогащением малого круга кровообращения).
5. Синкопэ при синдроме малого выброса вплоть до развития нарушения мозгового кровообращения (по ишемическому типу – при цианотических ВПС и стенозе аорты; по геморрагическому типу – при коарктации аорты).
6. Стенокардитический синдром и инфаркты миокарда (характерны для стенозов аорты, аномального отхождения левой коронарной артерии).
7. Одышечно-цианотические приступы (при тетраде Фалло с инфундибулярным стенозом легочной артерии, транспозиции магистральных артерий).
8. Анемия.

Особенности клинических, лабораторных и инструментальных проявлений в зависимости от порока:

1. **ВПС без цианоза с гипervолемией**, гипертензией МКК (ДМЖП, ДМПП, ОАП, общий атриовентрикулярный канал). В результате поступления крови в малый круг кровообращения большего, чем физиологический объем крови формируется гипervолемия и гипертензия в малом круге кровообращения (легочная гипертензия – ЛГ).

Выделяют **3 фазы ЛГ**:

1. *Гипervолемическая* фаза развивается в раннем возрасте вследствие несоответствия сосудистого русла объему протекающей крови и отсутствия спазма артериол;

2. *Переходная* фаза характеризуется возникновением защитного рефлекса Китаева у детей старше 3 лет в ответ на гипervолемию в виде спазма легочных сосудов, сопровождающегося повышением давления в легочной артерии и увеличением легочного сопротивления, что способствует уменьшению лево правого сброса крови;

3. *Склеротическая* фаза проявляется необратимыми склеротическими изменениями в сосудах легких вследствие гипervолемии и длительного спазма легочных сосудов. Высокая легочная гипертензия (синдром Эйзенменгера) приводит к изменению направления шунта крови (право-левый сброс), возникновению цианоза, хронической сердечной недостаточности.

Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) встречается наиболее часто, как в изолированном виде, так и в составе многих других пороков сердца. В межжелудочковой перегородке выделяют 3 отдела: верхняя часть – мембранозная (составляет до 80%), прилегает к центральному фиброзному телу, средняя часть – мышечная (20%), и нижняя – трабекулярная. Для правильной оценки величины дефекта его размер сравнивают с диаметром аорты. Мелкие дефекты размером 1-2 мм, расположенные в мышечной части МЖП, называются болезнью Толочинова-Роже, характерна аускультативная картина и отсутствие гемодинамических нарушений – «много шума из ничего».

Клиническая картина при ДМЖП заключается в симптомокомплексе сердечной недостаточности, развивающейся на 1-3 месяцах жизни (в зависимости от размеров дефекта). Характерны ранние, тяжелые и частые ОРВИ, бронхиты, пневмонии. Цианоз возникает при плаче, натуживании. При осмотре ребенка тахикардия и одышка, расширение границ

относительной сердечной тупости, смещение верхушечного толчка вниз и влево. При аускультации выявляется акцент и/или расщепление II тона над лёгочной артерией. В ряде случаев определяется симптом «кошачьего мурлыканья». Систолический шум интенсивный, высушивается над всей областью сердца, хорошо проводится на правую сторону грудной клетки и на спину с *punctum maximum* в IV межреберье слева от грудины. Увеличение печени и селезенки. Также характерны трудности в процессе сосания, быстрое утомление и, как следствие, белково-энергетическая недостаточность. При *рентгенологическом* исследовании органов грудной полости в первой (гиперволемической) стадии лёгочной гипертензии выявляется сглаженность талии и погруженность верхушки в диафрагму, увеличение кардиоторакального индекса (КТИ), усиление, размытость легочного рисунка.

В переходной стадии лёгочной гипертензии отмечается нормализация лёгочного рисунка, некоторая стабилизация величины КТИ. Для склеротической стадии лёгочной гипертензии характерно значительное увеличение размеров сердца за счёт правых отделов, увеличение правого предсердия, выбухание дуги лёгочной артерии, приподнятость верхушки сердца, которая образует с диафрагмой острый угол. Со стороны лёгочного рисунка часто описывается симптом «обрубленного дерева»: яркие, чёткие, увеличенные корни, на фоне которых лёгочный рисунок прослеживается только до определённого уровня. На периферии прослеживаются признаки эмфиземы. *ЭКГ* изменения, тесно связанные с фазой течения ВПС и степенью лёгочной гипертензии. Сначала выявляются признаки перегрузки левого желудочка – повышение его активности, затем развитие его гипертрофии. С течением времени присоединяются признаки перегрузки и гипертрофии правых отделов сердца – как предсердия, так и желудочка (высокая лёгочная гипертензия). Электрическая ось сердца отклонена вправо. Нарушения проводимости – от признаков неполной блокады правой ножки пучка Гиса до полной атрио-вентрикулярной блокады. При *ЭхоКГ* определяется место расположения дефекта, его размер, лево-правый сброс крови, высокое давление в правом желудочке и лёгочной артерии. В первой стадии лёгочной гипертензии давление в ПЖ не превышает 30 мм рт. ст., во второй стадии – от 30 до 70 мм рт. ст., в третьей – более 70 мм рт. ст.

Осложнения ДМЖП: возможно формирование симптомокомплекса Эйзенменгера, носовые кровотечения.

Лечение порока: консервативная терапия СН и хирургическая коррекция. Оперативное лечение наиболее эффективно в первые 2 года жизни, до развития легочной гипертензии.

Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) – порок сердца, для которого характерно аномальное сообщение между предсердиями. Распространённость порока составляет 5-37%. У плода наличие межпредсердного сообщения не является патологической находкой и не влияет на его развитие. В межпредсердной перегородке выделяют два отдела: первичную, составляющую нижнюю треть межпредсердной перегородки, прилегающую к фиброзному телу, и вторичную – в области расположения овального окна. Соответственно отделам выделяют первичные и вторичные дефекты межпредсердной перегородки. Заподозрить ДМПП в периоде новорожденности сложно. Невыраженная аускультативная картина трактуется как персистирующие фетальные коммуникации. Признаки недостаточности кровообращения развиваются значительно позже – на 1-3 годах жизни, когда происходит увеличение двигательной активности ребенка. Возможны цианоз носогубного треугольника при физической нагрузке и одышка. Показатели физического развития у детей с ДМПП соответствуют возрастной норме. Для детей раннего возраста характерны частые респираторные заболевания, сопровождающиеся бронхообструктивным синдромом. Аускультативно характерен слабый или среднеинтенсивный систолический шум с максимумом во II-III межреберье слева от грудины, лучше выслушивающийся во сне. Со временем развивается акцент и/или расщепление II тона над лёгочной артерией. Признаки высокой лёгочной гипертензии развиваются поздно – к 16-25 годам. С годами формируется сердечный горб. При *ЭхоКГ* непосредственно визуализируется дефект, легочная гипертензия. *Рентгенологическое* исследование малоинформативно, особенно в раннем детском возрасте: небольшое увеличение КТИ с незначительными признаками усиления лёгочного рисунка. На *ЭКГ* электрическая ось отклонена вправо. Со временем формируются признаки перегрузки правых отделов сердца – предсердия и желудочка, неполная блокада правой ножки пучка Гиса, нарушения ритма (пароксизмальная тахикардия, мерцание, трепетание предсердий). **Осложнением** ДМПП является развитие сердечной недостаточности.

Лечение заключается в терапии сердечной недостаточности проводится по общим принципам. Хирургическое лечение заключается в радикальной коррекции – пластика ДМПП.

Открытый артериальный проток (ОАП) – это порок, характеризующийся наличием сообщения между аортой и лёгочной артерией в постнатальном периоде. Частота колеблется в пределах от 5 до 34%, у недоношенных детей возрастает до 15-80%, чаще у лиц женского пола (2-4:1). ОАП – является сосудом мышечного типа с мощной вагусной иннервацией, что обеспечивает его способность к сокращению в раннем неонатальном периоде. В норме проток должен закрыться в течение первых 2 недель жизни, полная облитерация происходит к 4 месяцам жизни. При тонком, длинном и извилистом протоке, отходящем от аорты под острым углом, создается сопротивление току крови, и выраженные нарушения гемодинамики не возникают. Со временем проток может облитерироваться. Короткий и широкий артериальный проток сопровождается значительным сбросом крови из аорты в легочную артерию, не способен к облитерации. Дополнительный объём крови, сбрасываемый из аорты в лёгочную артерию, приводит к развитию диастолической перегрузки и дилатации левых отделов сердца, особенно левого предсердия, гиперволемии в сосудах лёгких с формированием легочной гипертензии.

В клинической картине отмечаются признаки гиперволемии в малом круге кровообращения: одышка, тахикардия, бледность с умеренным акроцианозом, отставание в массе тела, росте. При пальпации верхушечный толчок усиленный, разлитой, смещен книзу, может быть дрожание у основания сердца. При перкуссии отмечается расширение границ сердца влево и вверх. При аускультации 2 тон над легочной артерией усилен, расщеплен, во 2 межреберье слева от грудины выслушивается систоло-диастолический шум «машинного» тембра, который проводится на сосуды шеи, аорту, межлопаточное пространство. *Рентгенологически* отмечается увеличение КТИ, сглаженность сердечной талии, выбухание восходящей части аорты, усиление легочного рисунка. При *ЭКГ* в начальных стадиях течения ОАП регистрируются признаки перегрузки левого предсердия и гипертрофии левого желудочка. В дальнейшем признаки перегрузки и гипертрофии правых отделов. *ЭхоКГ*-признаки открытого артериального протока с аномальной гемодинамикой. Осложнениями ОАП являются аневризма аорты или легочной артерии, сердечная недостаточность, бактериальный эндокардит, тромбоэмболия ЛА.

Лечение также состоит в хирургической коррекции и лекарственной терапии сердечной недостаточности: дигоксин, диуретики, ингибиторы АПФ. В периоде новорожденности с целью функционального закрытия

артериального протока целесообразно применение ингибиторов простагландинов (НПВС – педиа (МНН: ибупрофен – 5 мг/мл, 3 в/в введения с интервалом 24 часа).

Оперативное лечение – перевязка или пересечение с ушиванием аортального и лёгочного концов протока.

2. Пороки без нарушения кровотока в малом круге кровообращения, но с препятствием в большом круге кровообращения – коарктация аорты (КА), стеноз устья аорты.

Коарктация аорты (КА) – это врождённое сегментарное сужение аорты в области дуги, перешейка, нижнего грудного или брюшного отделов. У больных первого года жизни диагностируется в 8% случаев, уступающая по частоте только ДМЖП и ТМА. В два раза чаще КА отмечается у мальчиков. По отношению к ОАП коарктация аорты классифицируется следующим образом: 1. Сужение проксимальнее места отхождения ОАП – преддуктальная коарктация аорты; 2. Сужение на уровне отхождения ОАП – юкстадуктальная коарктация аорты; 3. Сужение дистальнее отхождения ОАП – постдуктальная коарктация аорты; Иногда коарктация располагается в атипичном месте – на уровне нижнего грудного отдела, диафрагмы или брюшной части. Гемодинамика существенно зависит от типа и локализации коарктации, степени сужения, а также от наличия других ВПС. Клиника при постдуктальной локализации КА развивается достаточно быстро – в первые недели жизни. Для детей характерны выраженное беспокойство, одышка, затруднения при кормлении, развитие белково-энергетической недостаточности.

Клинически отмечается бледность кожных покровов, с пепельным оттенком (особенно во время приступов беспокойства). Нижние конечности у детей всегда холодные на ощупь вследствие дефицита периферического кровотока. Развивается деформация грудной клетки по типу «сердечного горба». В легких выслушиваются застойные крепитирующие хрипы, возможно присоединение пневмонии. Сердечный толчок усилен, разлитой. Границы сердца расширены влево и вправо. При аускультации отмечается тахикардия, иногда – ритм галопа. Аускультативная картина неспецифична – чаще всего, выслушивается систолический или систолодиастолический шум ОАП, средне- или слабоинтенсивный систолический шум в межлопаточной области. Наиболее специфическим клиническим симптомом является снижение пульсации на бедренной артерии. При измерении систолического артериального давления на руках отмечается

значительное его повышение (до 200 мм рт. ст), при одновременном снижении на ногах. При предуктальной коарктации наряду с вышеуказанными симптомами, характерным является наличие дифференцированного цианоза, в большей степени выраженного на ногах.

У детей старшего возраста клиническая картина значительно отличается от таковой у грудных пациентов. Дети развиваются нормально. Порок выявляется случайно (в школьном возрасте) при обнаружении повышенного артериального давления. Дети предъявляют жалобы, типичные для гипертоников: головные боли, головокружение, раздражительность, пульсация в висках, шум в ушах, сердцебиения, боли в области сердца. Эти явления усиливаются после физических нагрузок. Характерен внешний вид детей с развитой верхней половиной туловища и астеническим телосложением нижней половины тела. Иногда отмечаются неврологические осложнения, связанные с острым нарушением мозгового кровообращения (гемипарезы). Вследствие дефицита кровотока в нижней половине туловища может отмечаться перемежающаяся хромота, боли в икроножных мышцах при ходьбе и беге. *Рентгенологически* отмечается усиление лёгочного рисунка, увеличение сердца в поперечнике за счёт желудочков, выбухает дуга лёгочной артерии. При рентгенологическом исследовании больных старшего возраста характерным является наличие узур на нижнем крае рёбер, возникающих из-за пульсации межрёберных артерий и нарушения роста нежной ткани хряща. На *ЭКГ* наблюдается отклонение электрической оси вправо, признаки сочетанной гипертрофии желудочков и симптомы нарушения процессов реполяризации в виде смещения сегмента ST ниже изоэлектрической линии и отрицательного зубца T в стандартных отведениях. С помощью *ЭхоКГ* выявляются признаки порока (визуализация коарктации, изменение градиента давлений на уровне сужения) и гипертрофия левого желудочка. На этапе первичной адаптации отмечается высокая смертность детей вследствие тяжелой сердечной недостаточности и присоединения пневмоний. В дальнейшем состояние больных стабилизируется (за счёт развития коллатерального кровообращения и гипертрофии миокарда, закрытия ОАП). Хирургическая коррекция заключается в иссечении участка сужения аорты и соединения иссечённых концов «конец в конец», «бок в бок», «конец в бок», либо последующей истмопластики.

3. ВПС с цианозом, обеднением, гиповолемией малого круга кровообращения.

Тетрада Фалло (ТФ) относится к наиболее распространённым порокам сердца синего типа. Составляет 12-14% всех ВПС и 50-75% от пороков синего типа. Фетальная ЭхоКГ выявляет аномалию в 15-50%, чаще во II триместре беременности. Одинаково встречается у мальчиков и у девочек. Характерны 4 составляющих порока: сужение устья легочной артерии, высокий ДМЖП, смещение аорты вправо, гипертрофия правого желудочка. Степень нарушения гемодинамики определяется выраженностью стеноза легочной артерии. Во время систолы кровь поступает из обоих желудочков в аорту и в меньшем количестве – в лёгочную артерию, аорта широкая и смещена вправо, кровь по ней проходит беспрепятственно, поэтому при классической форме тетрады Фалло не бывает недостаточности кровообращения. Из-за большого дефекта межжелудочковой перегородки давление в обоих желудочках одинаковое. Степень гипоксии и тяжесть состояния больных коррелируют со степенью стеноза лёгочной артерии. Компенсация кровообращения происходит за счет: 1) гипертрофии правого желудочка; 2) функционирования ОАП и/или коллатералей; 3) развития полиглобулии и полицитемии в результате длительной гипоксии.

Цианоз – основной симптом тетрады Фалло. Степень цианоза и время появления зависит от выраженности стеноза лёгочной артерии. У детей с первых дней жизни при наличии цианоза диагностируются тяжелые формы порока – «крайняя» форма тетрады Фалло. Характерно постепенное нарастание цианоза, имеющего различные оттенки (от нежно-голубоватого до «сине-малинового» или «чугунно-синего»): цианоз губ, затем слизистых оболочек, кончиков пальцев, кожи лица, конечностей и туловища. Со временем развивается синдром хронической гипоксии: «барабанные палочки» и «часовые стекла», постоянным является одышка по типу диспноэ (углублённое аритмичное дыхание без выраженного увеличения частоты дыхания), отмечается в покое и резко нарастает при малейшей физической нагрузке. Постепенно развивается задержка физического развития. Практически с рождения выслушивается грубый систолический шум вдоль левого края грудины. Во II-III межреберьях слева от грудины определяется систолическое дрожание. При аускультации I тон не изменен, II-ой – значительно ослаблен над лёгочной артерией, что связано с гиповолемией малого круга кровообращения. Во II-III межреберьях слева выслушивается грубый скребущий систолический шум стеноза лёгочной артерии. Шум ДМЖП может быть, как очень умеренным, так и не прослу-

шиваться вовсе из-за небольшого градиента давления между желудочками или его отсутствия. Грозным клиническим симптомом при ТФ являются одышечно-цианотические приступы, возникающие в возрасте от 6 до 24 месяцев на фоне анемии, физической нагрузки.

Патогенез возникновения приступа связан с резким спазмом инфундибулярного отдела правого желудочка, в результате чего вся венозная кровь поступает в аорту, вызывая гипоксию ЦНС. Насыщение крови кислородом во время приступа падает до 35%. Интенсивность шума резко уменьшается вплоть до полного исчезновения. Ребенок становится беспокойным, выражение лица испуганное, зрачки расширены, одышка и цианоз нарастают, конечности холодные, затем следует потеря сознания, судороги и возможно развитие гипоксической комы и летальный исход. Приступы различны по тяжести и продолжительности (от 10-15 секунд до 2-3 минут). Иногда отмечается развитие гемипарезов и тяжёлых форм нарушения мозгового кровообращения. К 4-6 годам частота возникновения и интенсивность приступов значительно уменьшается или они исчезают, развиваются коллатерали, через которые происходит кровоснабжение легких.

В зависимости от особенностей клиники выделяют **три фазы** течения порока:

I фаза – относительного благополучия (от 0 до 6 месяцев) – состояние пациента относительно удовлетворительное, нет отставания в физическом развитии;

II фаза – одышечно-цианотических приступов (6-24 мес) – характерно большое число мозговых осложнений и летальных исходов;

III фаза – переходная, клиническая картина порока начинает принимать взрослые черты. *Рентгенологическое* исследование органов грудной полости позволяет выявить обеднение легочного рисунка, форма сердечной тени в виде «голландского башмачка», «сапожка», «валенка», «сабо», с выраженной талией сердца и приподнятой над диафрагмой верхушкой. Наиболее типичным признаком на *ЭКГ* является существенное отклонение ЭОС вправо, признаки гипертрофии правого желудочка, правого предсердия, нарушения проводимости по типу неполной блокады правой ножки пучка Гиса. При естественном течении ВПС средняя продолжительность жизни составляет 12-15 лет. Причинами смерти являются одышечно-цианотические приступы, гипоксия, нарушения гемо- и ликвородинамики, тромбозы сосудов головного мозга, инсульты, инфекционный

эндокардит. Купирование одышечно-цианотического приступа подразумевает постоянную ингаляцию кислорода, ребенка необходимо согреть, ввести обезболивающие и седативные препараты. Хирургическая коррекция больным с ТФ подразделяется на паллиативные операции (наложение подключичного-лёгочного анастомоза) и радикальную коррекцию ВПС.

4. ВПС с обогащением, переполнением, гиперволемией МКК – транспозиция магистральных сосудов, общий артериальный ствол.

Транспозиция магистральных сосудов (ТМС) – ВПС «синего» типа, при котором оба основных магистральных ствола расположены аномально. Аорта отходит от правого желудочка, несущего венозную кровь, лёгочная артерия – от левого желудочка, перекачивающего артериальную кровь. Круги кровообращения при ТМА полностью разобщены, артериальная и венозная кровь не смешиваются. Полная форма ТМА не совместима с жизнью. При наличии сообщений на различных уровнях (ОАП, ДМПП, ДМЖП) происходит частичное смешение артериальной и венозной крови, что позволяет отнести ТМА к «дуктус»-зависимым порокам и делает ребенка жизнеспособным. ТМА входит в число распространённых ВПС «синего» типа, частота его встречаемости составляет от 4,2 до 9,9% от всех сердечных пороков; достоверно чаще наблюдается у мальчиков (57-88% всех случаев ТМА). Фетальная ЭхоКГ – не сопровождается кардиомегалией, выявляется параллельное отхождение магистральных сосудов (19%).

Клиническая картина проявляется сразу после рождения. Основным признаком является выраженный тотальный цианоз кожных покровов, имеющий фиолетовый оттенок, который часто называют «чугунным». Постоянным признаком является одышка. Выслушивается средней интенсивности систолический шум персистирующих фетальных коммуникаций. На фоне крайней степени выраженности цианоза у детей могут отмечаться гипоксические приступы. Рано развиваются деформации концевых фаланг, белково-энергетическая недостаточность, отставание в физическом развитии. При отсутствии сопутствующего стеноза лёгочной артерии могут отмечаться признаки гиперволемии в лёгких, застойные пневмонии, которые резко ухудшают состояние ребёнка. У всех детей имеются признаки тотальной СН. Во всех случаях необъяснимого цианоза и одышки у ребенка с нормальной массой тела следует заподозрить в первую очередь ТМС. Для *рентгенологической* картины характерным признаком является форма сердечной тени «яйца, лежащего на боку» с

узким сосудистым пучком в прямой проекции и широким – в косой проекции, усиление лёгочного рисунка, кардиомегалия. На ЭКГ ЭОС отклонена вправо, к 3-4 неделям жизни развиваются признаки гипертрофии правых отделов сердца, либо сочетанная гипертрофия обоих желудочков. ЭхоКГ позволяет идентифицировать магистральные сосуды, желудочки и клапанный аппарат. Характерным является параллельный ход магистральных сосудов в апикальной позиции по длинной оси левого желудочка. В гемограмме отмечается полицитемия за счёт увеличения количества эритроцитов, полиглобулия (концентрация Hb достигает 180-220 г/л у детей старше 3 месяцев), повышение гематокрита, нормальные или сниженные показатели СОЭ. Анемия резко ухудшает прогноз, способствуя развитию гипоксических приступов. Хирургическая коррекция порока – единственный способ сохранить жизнь ребенку. Летальность высокая: на первой неделе жизни умирает 30 % больных, в периоде новорожденности – 50% и в течении первого года жизни – 90% детей.

Тестовый контроль по теме: «Врожденные пороки сердца»

Укажите один или несколько правильных ответов

1. ДЛЯ ОТКРЫТОГО АРТЕРИАЛЬНОГО ПРОТОКА ТИПИЧНЫ ПРИЗНАКИ

- 1) частые бронхолегочные заболевания
- 2) усиление I тона на верхушке
- 3) усиление и расщепление II тона на легочной артерии
- 4) систолидиастолический шум с эпицентром во II межреберье слева
- 5) расширение границ сердца

2. ДЛЯ ДЕФЕКТА МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ ТИПИЧНЫ ПРИЗНАКИ

- 1) рецидивирующий бронхит, повторные пневмонии
- 2) ослабление I тона на верхушке сердца
- 3) акцент II тона над легочной артерией
- 4) систолическое дрожание в III-IV межреберье слева от грудины
- 5) одышечно-цианотические приступы

3. УКАЖИТЕ ВЕДУЩИЙ СИМПТОМ КОАРКТАЦИИ АОРТЫ

- 1) астеническая конституция
- 2) синусовая тахикардия
- 3) акцент II тона на легочной артерии
- 4) отсутствие пульса на бедренной артерии
- 5) лабильность артериального давления

4. ТЕТРАДА ФАЛЛО ВКЛЮЧАЕТ АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ СЕРДЦА

- 1) стеноз аорты
- 2) дефект межжелудочковой перегородки
- 3) экстропозиция аорты
- 4) стеноз легочной артерии
- 5) гипертрофия правого желудочка

5. ДЛЯ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО В ФАЗУ ПЕРВИЧНОЙ АДАПТАЦИИ ХАРАКТЕРНО

- 1) одышно-цианотические приступы
- 2) частые бронхолегочные заболевания
- 3) полицитемия
- 4) релятивная анемия
- 5) кашель

6. ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ХАРАКТЕРА НАРУШЕНИЯ ГЕМОДИНАМИКИ БЫВАЮТ

- 1) с гиперволемией малого круга кровообращения
- 2) с гиповолемией малого круга кровообращения
- 3) с препятствием кровотока в большом круге кровообращения
- 4) с гиперволемией большого круга кровообращения
- 5) без значимых нарушений гемодинамики

7. К ПОРОКАМ СЕРДЦА С ГИПЕРВОЛЕМИЕЙ МАЛОГО КРУГА КРОВООБРАЩЕНИЯ БЕЗ ЦИАНОЗА ОТНОСЯТСЯ

- 1) дефект межпредсердной перегородки
- 2) дефект межжелудочковой перегородки
- 3) открытый артериальный проток
- 4) изолированный стеноз легочной артерии
- 5) болезнь Фалло.

8. К ВРОЖДЕННЫМ ПОРОКОМ СЕРДЦА БЕЗ ЦИАНОЗА С ОБЕДНЕНИЕМ БОЛЬШОГО КРУГА КРОВООБРАЩЕНИЯ ОТНОСЯТСЯ

- 1) изолированный стеноз легочной артерии
- 2) общий артериальный ствол
- 3) болезнь Фалло
- 4) коарктация аорты
- 5) транспозиция магистральных сосудов

9. ПРИЧИНАМИ ВОЗНИКНОВЕНИЯ ВПС У ДЕТЕЙ МОГУТ ЯВИТЬСЯ

- 1) злоупотребление матерью алкоголем во время беременности
- 2) вирусные инфекции матери во время беременности
- 3) интеллектуальная деятельность будущей матери
- 4) стрессовые нагрузки беременной
- 5) отягощенная наследственность по ВПС

10. УКАЖИТЕ СИМПТОМЫ, КОТОРЫЕ УКАЗЫВАЮТ НА ВОЗМОЖНОЕ НАЛИЧИЕ У РЕБЕНКА ВРОЖДЕННОГО ПОРОКА СЕРДЦА

- 1) задержка физического развития
- 2) частые бронхолегочные заболевания
- 3) частые гнойничковые заболевания кожи
- 4) задержка нервно-психического развития
- 5) частые срыгивания на первом году жизни

Эталоны ответов к тестовому контролю по теме:

«Врожденные пороки сердца»

1-1),3),4),5); 2-1),3),4); 3-4); 4-2),3),4),5); 5-3),3),4); 6-1),2),3),5); 7-1),2),3); 8-4); 9-1),2),4),5); 10-1),2),4).

Ситуационная задача по теме: «Врожденные пороки сердца»

Карина Д. 4 года поступила в стационар с жалобами на периодически возникающие головные боли, необильные носовые кровотечения, боли в ногах при длительной ходьбе, беге. При обследовании выявлены изменения со стороны сердечно-сосудистой системы: правая граница относительной тупости сердца определяется по правой парастернальной линии; верхняя – во втором межреберье слева от грудины; левая – на 2 см кнаружи от левой сосковой линии. Прослушивается грубый систолический шум на основании сердца и в межлопаточной области. АД на руках

– 150/90 мм рт/ст.

Задание.

1. Предположите, какой именно ВПС у ребенка?
2. Назовите обязательное клиническое исследование должен провести педиатр, чтобы убедиться в своей правоте?
3. Изложите предполагаемые изменения, которые можно обнаружить на рентгенограмме органов грудной клетки, если окажитесь правы?
4. Какие осложнения могут быть у пациента с данным пороком?

Эталоны ответов на ситуационную задачу по теме: «Врожденные пороки сердца»

1. ВПС бледного типа с гиповолемией БКК – коарктация аорты.
2. Необходимо измерить артериальное давление на обеих ногах, определить пульсацию магистральных артерий, дать характеристики пульса на лучевой, бедренной артериях, оценить пропорциональность развития.
3. Шаровидная конфигурация сердца с приподнятой верхушкой, расширение восходящей аорты; «узурация» ребер от 2 до 8.
4. Основными осложнениями являются аневризма и разрыв аорты, тяжелые инсульты и инфекционный эндокардит.

1.3. Приобретенные пороки сердца

Шифр по МКБ-10: I00-I99/I05-I09/I08

Приобретенные пороки сердца – это не связанные с нарушением внутриутробного развития изменения клапанного аппарата, приводящие к нарушению функции сердца, в результате чего наступает расстройство внутрисердечной и общей гемодинамики. К клапанному аппарату относятся створки, а также, в случае митрального и трикуспидального клапанов, хорды и папиллярные мышцы. Фиброзное кольцо не относится к клапанному аппарату, поэтому недостаточность, обусловленная его расширением, не является пороком сердца и называется вторичной.

Нарушение функции клапана может проявляться затруднением anterogradного кровотока из-за стеноза (сужения) клапанного отверстия или гемодинамически значимой регургитации из-за нарушения запирающей способности клапана.

Этиология. Причиной развития приобретенных пороков сердца у детей являются ревматический эндокардит, диффузные болезни соединительной ткани, инфекционный эндокардит с поражением клапанов, сосочковых мышц, хорд. Клапаны сердца могут поражаться при септических

осложнениях катетеризации сосудов.

Склеротический процесс в клапанах сердца приводит к их сморщиванию, развивается недостаточность клапанов – отмечается неполное их смыкание и обратный ток крови (регургитация). Рубцовый процесс в основании клапанов и их фибринозном кольце приводит к сужению отверстий (стенозированию), развивается недостаточность клапанов, а затем при прогрессировании процесса – стенозирование.

Наиболее часто встречается недостаточность левого предсердно-желудочкового клапана (61,89%), реже – комбинированный митральный порок (16,8%), еще реже – изолированная недостаточность клапанов аорты (5%) и изолированный стеноз левого предсердно-желудочкового отверстия (3,1%). У некоторых детей встречаются сочетанные поражения двух клапанов – левого предсердно-желудочкового и аортального, левого и правого предсердно-желудочковых и комбинированные пороки (недостаточность клапана и стеноз отверстия)

Недостаточность левого предсердно-желудочкового клапана (митральная недостаточность) — створки не полностью смыкаются во время систолы желудочка и не закрывают левое предсердно-желудочковое отверстие. Причиной порока может стать перфорация створок митрального клапана при инфекционном эндокардите, разрыв хорд, спровоцированный травмой грудной клетки или экстремальной физической нагрузкой, в редких случаях – отрыв папиллярной мышцы при остром инфаркте миокарда. Внезапное нарушение запирающей способности митрального клапана ведет к тяжелой объемной перегрузке левого предсердия, повышению давления в сосудах малого круга и уменьшению сердечного выброса.

Через отверстие происходит обратный ток (регургитация) крови из левого желудочка в левое предсердие, что сопровождается формированием шума. В левом предсердии количество крови увеличивается, давление в нем повышается, в левом желудочке, напротив, уменьшается, что сопровождается снижением сердечного выброса. Клинически это проявляется развитием кардиогенного шока и/или отека легкого. Без экстренного хирургического вмешательства прогноз при острой митральной недостаточности остается крайне неблагоприятный.

Хроническую митральную недостаточность подразделяют на первичную, связанную с повреждением створок или хорд митрального клапана, и вторичную, возникающую при ремоделировании левого желудочка

ка и/или левого предсердия. Причиной развития первичной митральной недостаточности, чаще всего, становятся миксоматозная дегенерация или фиброэластический дефицит, приводящие к удлинению створок и хорд, вследствие чего створки митрального клапана во время систолы желудочков провисают в полость левого предсердия. Это нарушает запирательную способность митрального клапана и приводит к появлению митральной регургитации, которая прогрессирует по мере нарастания дегенеративных изменений в клапанном аппарате.

Клинические проявления. Больные с недостаточностью митральная клапана I-II степени жалоб на протяжении длительного времени не предъявляют, с недостаточностью III-IV степени – жалуются на одышку при обычной физической нагрузке (подъем по лестнице на 2-4-й этаж, ускоренная ходьба, бег). У детей с пороком отмечается сердечный горб, разлитой верхушечный (иногда сердечный) толчок, при гипертрофии мышцы правого желудочка выявляться пульсация сосудов в сердечной и надчревной областях. При пальпации верхушечный толчок усилен (резистентный), несколько смещен влево, иногда и вниз. Левая граница сердца смещена влево, степень смещения зависит от выраженности порока, гипертрофии мышцы левого желудочка и расширения его полости. Пульс чаще в пределах возрастной нормы, реже несколько учащен. При аускультации выявляют приглушение (ослабление) I тона над верхушкой, что связано с неполным смыканием створок левого предсердно-желудочкового клапана в начале систолы. С I тоном сливается дующий систолический шум, занимает часть или всю систолу – это зависит от степени недостаточности клапана и функционального состояния миокарда. Эпицентр локализуется над верхушкой, редко – в четвертом межреберье у левого края грудины. Шум отличается стойкостью, проводится в левую подмышечную область, по левому краю грудины на основание сердца и мечевидный отросток, а также под нижний угол левой лопатки, сохраняется в вертикальном положении ребенка (стоя), на вдохе, не проводится на сосуды шеи. Повышение давления в левом предсердии и в сосудах малого круга кровообращения сопровождается акцентом II тона над легочной артерией. На ЭКГ изменения, характерные значительной гипертрофии мышцы левого желудочка и предсердия, в поздней стадии порока нарушения ритма. На ЭхоКГ отмечается выраженная дилатация и признаки объемной перегрузки левого желудочка. Рентгенологически выявляется митральная конфигурация тени сердца — сглаженность талии сердца, удлинение и закругленность дуги

левого желудочка.

Стеноз митрального клапана

Затруднение кровотока через суженное митральное отверстие ведет к повышению давления в левом предсердии, увеличению трансмитрального градиента давления и возрастанию линейной скорости движения крови через митральный клапан. Изменение створок митрального клапана и повышение скорости трансмитрального кровотока приводят к появлению характерной для митрального стеноза аускультативной симптоматики, которая лучше всего определяется на верхушке сердца. «Чистый» стеноз левого предсердно-желудочкового отверстия у детей встречается редко (в 2-3% случаев). Чаще развивается параллельно с митральной недостаточностью, но гораздо медленнее, в связи с чем выявляются клинические и инструментальные симптомы митральной недостаточности.

Митральный стеноз в изолированном виде **клинически** проявляется специфическими признаками. При аускультации выслушивается пресистолический или диастолический шум. Одним из ранних признаков митрального стеноза является хлопающий I тон над верхушкой сердца, обусловлен малым наполнением левого желудочка. Иногда наблюдается раздвоение II тона. Нередко при пальпации отмечается пресистолическое дрожание («кошачье мурлыканье»). Значительная гипертензия в малом круге кровообращения обуславливает компенсаторную гипертрофию правого желудочка. Появляется резкий акцент 2 тона над легочным стволом. Достаточно быстро развивается сердечная недостаточность. Наблюдается цианоз слизистых оболочек.

На рентгенограмме органов грудной клетки выявляется выпячивание левого предсердия, увеличение дуги легочного ствола. На ЭКГ отмечается правограмма, расширенный, а иногда двугорбый зубец P.

Недостаточность клапана аорты

При недостаточности аортального клапана часть крови, поступившей во время систолы в аорту, во время диастолы возвращается в левый желудочек, вызывая его объемную перегрузку. В случае остро возникшей аортальной недостаточности левый желудочек не успевает к этому адаптироваться, следствием чего становится шок и/или отек легких. Причиной острой аортальной недостаточности может стать расслоение аневризмы восходящего отдела аорты, инфекционный эндокардит или тяжелая травма грудной клетки. Хроническая аортальная недостаточность возникает при повреждении створок аортального клапана или при расширении его

фиброзного кольца. К повреждению створок аортального клапана приводят ревматическая лихорадка, инфекционный эндокардит и кальциноз, к расширению фиброзного кольца — расширение корня аорты любого происхождения, в частности, при артериальной гипертензии, сифилитическом мезоартите и ряде системных заболеваний, таких как болезнь Такаясу (неспецифический аорто-артериит) и синдром Рейтера. Аортальная недостаточность, вызванная повреждением створок, считается первичной (клапанной) и относится к порокам сердца. Аортальная недостаточность, вызванная расширением фиброзного кольца, называется вторичной, к порокам не относится и рассматривается как проявление заболевания, приведшего к расширению корня аорты.

Гемодинамические последствия хронической аортальной недостаточности зависят от степени аортальной регургитации, то есть от объема крови, поступающей во время диастолы из аорты в левый желудочек. Аортальная регургитация 1-й степени не приводит к структурно-функциональным нарушениям со стороны левого желудочка и не сопровождается клинической симптоматикой. Аортальная регургитация 2-ой и 3-ей степени приводит к дилатации левого желудочка и появлению симптомов, связанных с массивным диастолическим возвратом крови из аорты в левый желудочек. Мышца левого желудочка гипертрофируется.

Клинически порок сопровождается видимой пульсацией периферических сосудов в надчревной области (аорта), на шее (пляска каротид), редко – капиллярным пульсом, сотрясением головы синхронно с пульсацией сосудов. Сердечный толчок мощный, разлитой, смещен влево и вниз, смещена граница сердца. Пульс быстрый, высокий, частый и скачущий. Систолическое артериальное давление повышено, диастолическое резко снижено, пульсовое – увеличено. В точке Боткина-Эрба или во втором межреберье справа выслушивается диастолический шум. При *рентгенологическом* исследовании тень сердца имеет форму «сапожка» или «сидящей утки». На *ЭКГ* – выраженная левограмма, признаки гипертрофии левого желудочка.

Стеноз отверстия аорты встречается у детей редко, может быть следствием ревматической болезни сердца, результатом врожденной аномалии – двухстворчатый аортальный клапаном, при котором кровоток становится турбулентным, что вызывает микротравматизацию створок и со временем способствует развитию дегенеративных изменений. Стеноз устья аорты сопровождается затруднением тока крови через начальную

часть аорты, что обуславливает гипертрофию мышцы левого желудочка. Систолическое артериальное давление снижено.

Клинически отмечается бледность кожи. Пульс малый, медленно нарастающий, редкий. Верхушечный толчок смещен книзу и влево, усилен. Над аортой определяется систолическое дрожание («кошачье мурлыканье»). Выслушивается несколько ослабленный I тон, на который наслаивается резко выраженный пансистолический шум с эпицентром справа во втором межреберье, проводящийся к верхушке сердца. *Рентгенологически* отмечается аортальная конфигурация сердца. На ЭКГ – отклонение электрической оси сердца влево (левограмма).

Недостаточность правого предсердно-желудочкового (трехстворчатого) клапана сопровождается регургитацией крови в правое предсердие в результате неполного смыкания трехстворчатого клапана, при этом отмечаются цианоз кожи и слизистых оболочек, пульсация яремных вен, смещение границ сердца вправо, прослушивается систолический шум в третьем или четвертом межреберье справа. При пережатии пальцем наружной яремной вены на шее медиальная ее часть переполняется кровью.

Стеноз правого предсердно-желудочкового отверстия сопровождается нарушением продвижения крови в правый желудочек, и связанную с этим дилатацию и гипертрофию правого предсердия, характеризуется пульсацией вен шеи, значительным смещением границы сердца вправо. Проявляется диастолическим шумом во втором или третьем межреберье.

Тестовый контроль по теме: «Приобретенные пороки сердца»

Выберите один правильный ответ

1. ЭТИОЛОГИЧЕСКИМ ФАКТОРОМ ОСТРОЙ РЕВМАТИЧЕСКОЙ ЛИХОРАДКИ ЯВЛЯЕТСЯ С ИСХОДОМ В СТЕНОЗ ОТВЕРСТИЯ АОРТЫ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) Staphylococcus greening
- 2) Streptococcus haemolyticus A
- 3) Staphylococcus pneumoniae
- 4) Escherichia coli
- 5) Pseudomonas aeruginosa

2. ПРИ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ТРИКУСПИДАЛЬНОГО КЛАПАНА ОБРАТНЫЙ ТОК КРОВИ ПРОИСХОДИТ

- 1) из правого предсердия в правый желудочек
- 2) из правого желудочка в правое предсердие
- 3) из правого предсердия в полую вену
- 4) из левого желудочка в левое предсердие
- 5) из правого предсердия в левое предсердие

3. ДЛЯ ПОДТВЕРЖДЕНИЯ ДИАГНОЗА ППС ПРИМЕНЯЕТСЯ МЕТОД

- 1) ЭКГ
- 2) Рентгенография ОГК
- 3) ЭхоКГ
- 4) УЗИ абдоминальное
- 5) коронарография

4. СТЕНОЗ ОТВЕРСТИЯ АОРТЫ ИМЕЕТ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

- 1) систолическое АД повышено на ногах
- 2) систолическое АД снижено на руках
- 3) систолическое АД повышено на руках
- 4) диастолическое АД повышено на ногах
- 5) систолическое АД не изменено на руках и ногах

5. СТЕНОЗ МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА ИМЕЕТ ФИЗИКАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

- 1) «пляска каротид»
- 2) систолическое дрожание
- 3) симптом «щелкунчика»
- 4) симптом «кошачьего мурлыканья»
- 5) симптом де Мюссе

6. ПРИ МИТРАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ОБРАТНЫЙ ТОК КРОВИ ПРОИСХОДИТ

- 1) из левого предсердия в левый желудочек
- 2) из левого предсердия в легочные вены
- 3) из левого желудочка в левое предсердие
- 4) из левого желудочка в правый желудочек
- 5) не происходит регургитации

7. ПРИ МИТРАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ У БОЛЬНОГО ВЫЯВЛЯЮТСЯ

- 1) дующий систолический шум над верхушкой сердца
- 2) диастолический шум в т. Боткина-Эрба
- 3) ритм галопа
- 4) ослабление II тона над легочной артерией
- 5) смещение верхушечного толчка вправо

8. НАЗОВИТЕ ГРУППУ ПРЕПАРАТОВ, КОТОРАЯ ИСПОЛЬЗУЕТСЯ ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ У ДЕТЕЙ ПРИ ППС

- 1) нестероидные противовоспалительные средства
- 2) М-холиноблокаторы
- 3) периферические вазодилататоры
- 4) антибиотики
- 5) ингибиторы АПФ

9. ПРИ НЕДОСТАТОЧНОСТИ КЛАПАНА АОРТЫ НА РЕНТГЕНОГРАММЕ ОГК ОТМЕЧАЕТСЯ

- 1) «узурация» ребер
- 2) «капельное сердце»
- 3) кардиомегалия
- 4) симптом «сидящей утки»
- 5) патологических изменений нет

10. ПРИ СТЕНОЗЕ ПРАВОГО ПРЕДСЕРДНО-ЖЕЛУДОЧКОГО ОТВЕРСТИЯ ПРИ АУСКУЛЬТАЦИИ ОПРЕДЕЛЯЕТСЯ

- 1) систолический шум в точке Боткина-Эрба
- 2) диастолический шум во II-III межреберье слева
- 3) «ритм галопа»
- 4) систоло-диастолический шум на верхушке сердца
- 5) систолический шум над всей областью сердца

Эталоны ответов к тестовому контролю по теме:

«Приобретенные пороки сердца»

1-2), 2-2), 3-3), 4-2), 5-4), 6-3), 7-1), 8-5), 9-4), 10-2).

Ситуационная задача по теме: «Приобретенные пороки сердца»

Алина К., 14 лет. В дошкольном возрасте часто болела ангинами, родители периодически лечили девочку самостоятельно средствами народной медицины. В возрасте 10 лет в условиях стационара ребенку выставлен диагноз: Острая ревматическая лихорадка, кардит (митральный вальвулит) НК0. Хронический субкомпенсированный тонзиллит. Впоследствии поставлена на диспансерный учет кардиологом, ревматологом, оториноларингологом с диагнозом: Хроническая ревматическая болезнь сердца: недостаточность митрального клапана, НК I (ФКII). Наблюдалась нерегулярно. Систематической профилактики ревматической лихорадки, а также противорецидивного лечения хронического тонзиллита не получала. Две недели назад вновь заболела лакунарной ангиной. Лечилась амбулаторно, принимала антибактериальную, десенсибилизирующую терапию, НПВС, местно — антисептики. В последнее время девочку начали беспокоить мигрирующие боли в левом лучезапястном, левом коленном, голеностопном суставах, повышенная утомляемость, одышка при незначительной физической нагрузке, боли в области сердца, сердцебиение. При обследовании врач отметил бледность кожи, периорбитальные тени. Суставы внешне не изменены, при пальпации обычной температуры. Отмечается увеличение подчелюстных лимфатических узлов до 1,7-2,0 см, плотной консистенции, безболезненные. Со стороны органов дыхания, пищеварения, мочевыделения отклонений не выявлено. Со стороны органов кровообращения: смещение верхушечного толчка влево на 1,5 см от среднеключичной линии, разлитой, усиленный, резистентный. Границы

относительной тупости сердца: правая – правая стерральная линия, верхняя – 2 ребро, левая – 1,5 см кнаружи от сосковой линии. Тоны сердца приглушены, аритмичные, акцент 2-ого тона над легочной артерией, дующий систолический шум на верхушке с иррадиацией в левую аксиллярную область, здесь же выслушивается звучный пресистолический шум. ЧДД – 26 в мин., ЧСС – 105 в мин. АД – 95/60 мм рт. ст. Стул ежедневно, оформленный, диурез адекватный.

Задание.

1. Поставьте предварительный диагноз, обоснуйте его.
2. Составьте план обследования. Назначьте консультацию специалистов.
3. Назначьте лечение больному с учетом выставленного диагноза.
4. Какие дополнительные данные подтвердят Ваш предварительный диагноз?

Эталоны ответов к ситуационной задаче по теме:

«Приобретенные пороки сердца»

1. Повторная ревматическая лихорадка: кардит, сочетанный митральный порок сердца, НК ПА (ФКП). На основании анамнеза, жалоб, данных клинического обследования.
2. Анализ крови, мочи, СРБ, посев из зева, титр АСЛ-О в динамике, ЭКГ, ЭхоКГ, рентгенография органов грудной клетки.
3. Бензилпенициллин 500000 ед. 4 раза в/м, ортофен 50 мг 2 раза в день
4. Ускорение СОЭ, СРБ, замедление атриовентрикулярной проводимости на ЭКГ, изменения на ЭхоКГ, кардиомегалия на рентгенограмме.

1.4. Сердечная недостаточность (СН)

Шифр по МКБ-10: J50.

СН — это клинический синдром, обусловленный неспособностью сердца выполнять свою функцию по доставке органам и тканям необходимого для их функционирования количества крови и проявляющийся циркуляторными (гемодинамическими) и нейроэндокринными изменениями.

Выделяют 2 основные группы **причин** СН:

1. Кардиальные (инфекционный эндокардит, миокардиты, ВПС, приобретенные пороки сердца, кардиомиопатии, нарушение ритма и проводимости).
2. Экстракардиальные (заболевания бронхолегочной системы, почек,

печени, системные поражения соединительной ткани и др.).

Сердечная недостаточность может быть острой и хронической в зависимости от скорости наступления патологических реакций.

Острая СН развивается в течение нескольких часов, без предшествующей компенсации.

Острая левожелудочковая сердечная недостаточность (ЛЖСН) развивается в течение нескольких дней или часов. Максимальное проявление – симптомы сердечной астмы или отека легких (ночной приступ удушья, выраженное беспокойство, цианоз, повышенная потливость, кашель с пенистой мокротой, иногда с примесью крови). При клиническом обследовании – скудные данные. Крайняя степень – отек легких (угнетение сознания, шумное, клокочущее дыхание, в легких – нарастание хрипов).

Хроническая СН формируется постепенно, с предшествующей компенсацией (при пороках сердца). Хроническая сердечная недостаточность (ХСН) – синдром, развивающийся в результате различных заболеваний сердечно-сосудистой системы (ССС), приводящих к неспособности сердца обеспечить системный кровоток, адекватный метаболическим потребностям организма, что сопровождается внутрисердечными и периферическими гемодинамическими сдвигами, структурной перестройкой сердца, нарушениями нейрогуморальной регуляции кровообращения, застойными явлениями в большом и/или малом круге кровообращения.

Клинически СН можно диагностировать уже на ранних этапах развития. Одышка, повышенная утомляемость, ограничение физической активности, затруднения при кормлении, повышенная потливость – характерные симптомы СН. Объективные симптомы: положение ортопноэ (полусидячее); напряжение и раздувание крыльев носа, втяжение податливых мест грудной клетки, тахипноэ (реже диспноэ), тахикардия (реже брадикардия), влажные разнокалиберные хрипы в легких (сначала в нижнебоковых отделах легких и/или преимущественно слева из-за сдавливания левого легкого увеличенным сердцем, затем над всей поверхностью легких), сердечный горб, расширение границ относительной сердечной тупости влево при перкуссии, глухость сердечных тонов и появление дополнительных тонов – протодиастолического III и пресистолического IV, акцент II тона над легочной артерией (характерен для легочной гипертензии), возможен ритм галопа. Имеют место шум относительной недостаточности трикуспидального или митрального клапана, увеличение размеров и болезненность при пальпации печени, симптом Плеша (набухание

шейных вен при надавливании на область печени), умеренное увеличение селезенки (характерно у детей раннего возраста), диспептические явления (понос, запор, тошнота, рвота), связанные с застоем крови в мезентериальных сосудах и застойным гастритом. Отмечаются периферические отеки на стопах, затем на лодыжках, голенях, у лежачих больных – в области крестца, обычно увеличивающиеся к вечеру (чаще у детей старшего возраста, так как у детей первых лет жизни отеки могут быть не видны из-за высокой гидрофильности тканей). Могут выявляться гидроторакс, асцит, обычно появляющиеся позднее, чем периферические отеки.

Клинические варианты

Общепринятой в клинической практике является классификация СН профессора, кардиолога Белоконь Натальи Алексеевны, 1987 г., в основу которой положены степень выраженности и характер гемодинамических нарушений.

Левожелудочковая сердечная недостаточность (ЛЖСН) проявляется застоем в малом круге кровообращения – поражены главным образом левое предсердие и левый желудочек (таблица №9).

Причины:

- ВПС (стеноз аорты, КА, ОАП и др.);
- приобретенные пороки клапанов аорты (недостаточность, стеноз);
- симптоматическая артериальная гипертензия;
- миокардиты, кардиомиопатии, эндокардиты;
- заболевания почек.

Диагностические критерии левожелудочковой сердечной недостаточности

Клинические признаки	Объективные данные	Инструментальные методы исследования
1. Одышка 2. Тахикардия 3. Циркуляторный цианоз 4. Сухой кашель 5. Повышенная утомляемость 6. Потливость	Расширение границ сердца влево, вниз Разлитой, усиленный верхушечный толчок Ослабление I тона на верхушке, систолический шум, ритм галопа Акцент, расщепление II тона над ЛА В легких жесткое дыхание, влажные хрипы	ЭхоКГ: дилатация ЛЖ, митральная регургитация, снижение фракции выброса, гипокинезия ЛЖ и/или МЖП, повышенное давление в ЛА. ЭКГ: ЭОС влево, признаки нагрузки и гипертрофии ЛЖ, ЛП, смещение ST вниз, снижение амплитуды зубца T. Рентгенограмма ОГК: увеличение КТИ, усиление легочного рисунка.

Правожелудочковая сердечная недостаточность (ПЖСН) характеризуется застоем в большом круге кровообращения, при этом поражены главным образом правое предсердие и правый желудочек (таблица 10).

Причины:

- ВПС (стеноз легочной артерии, ДМПП, аномальный дренаж легочных вен, атрезия трехстворчатого клапана и др.);
- эндокардиты с поражением правых отделов сердца;
- хронические бронхолегочные заболевания (пневмонии, муковисцидоз);
- легочная гипертензия.

Диагностические критерии правожелудочковой сердечной недостаточности

Клинические признаки	Объективные данные	Инструментальные методы исследования
1. Набухание шейных вен 2. Увеличение печени 3. Отеки 4. Нарушение функции внутренних органов.	Расширение границ сердца вправо Определяется сердечный толчок и эпигастральная пульсация Систолический шум, патологический III, IV тон на основании мечевидного отростка Акцент, расщепление II тона над ЛА	ЭхоКГ: дилатация и гипертрофия ПЖ, ПП, трикуспидальная регургитация, повышенное давление в ЛА. ЭКГ: ЭОС вправо, признаки нагрузки и гипертрофии ПЖ, высокий и заостренный зубец Р, смещение ST вниз, снижение амплитуды зубца Т. Рентгенограмма ОГК: увеличение КТИ, выбухание конуса ЛА, усиление легочного рисунка

Причины тотальной СН:

- ВПС с обогащением малого круга кровообращения;
- врожденный кардит.

Признаки и стадии недостаточности кровообращения у детей представлены в таблице 11.

**Признаки и стадии недостаточности кровообращения у детей
(Н.А. Белоконь, 1987)**

Стадия	Левожелудочковая недостаточность	Правожелудочковая недостаточность
I (относительной компенсации =латентная)	<p>НК отсутствует в покое и появляется после физической нагрузки в виде одышки и тахикардии.</p> <p>В старшем возрасте: утомляемость, отказ от подвижных игр, одышка и тахикардия после физической нагрузки.</p> <p>В раннем возрасте: затруднение при сосании, нарушение сна, одышка, тахикардия после нагрузки.</p>	
II А (явная декомпенсация)	<p>Тахикардия в покое, не связанная с лихорадкой, сохраняется во сне, сверх возрастной нормы на 15-30% в минуту. Тахипноэ в покое сверх возрастной нормы на 30-50% в минуту.</p>	
II Б (тотальная СН)	<p>Тахикардия на 30-50%, тахипноэ на 50-70% сверх возрастной нормы, акроцианоз, навязчивый кашель, влажные мелкопузырчатые хрипы.</p>	<p>Печень выступает на 3-5 см из-под края реберной дуги. Пастозность передней брюшной стенки, поясницы, лица, отек мошонки. У больших детей – набухание шейных вен.</p>
III	<p>Клиническая картина отека или предотека легких: выраженное удушье, значительное расширение границ сердца, форсированное дыхание, периодический мучительный кашель.</p> <p>Тахикардия на 50-60%, тахипноэ на 70-100% сверх возрастной нормы.</p>	<p>Гепатоспленомегалия, отечный синдром типа анасарки, гидроперикард, асцит, олигурия. Абдоминальные боли, диспепсия, отказ от еды.</p>

В последние годы распространение получила международная классификация СН, разработанная Нью-йоркской сердечной ассоциацией (НУНА, таблица 12).

Таблица 12

Международная классификация сердечной недостаточности (НУНА)

Функциональный класс (ФК)	Клинические проявления
I	Обычная физическая активность не вызывает слабости, одышки, сердцебиения.
II	Обычная физическая активность сопровождается появлением слабости, одышки, сердцебиения.
III	Хорошее самочувствие в покое. При незначительной физической нагрузке – слабость, одышка, сердцебиение. Значительное ограничение физической работоспособности.
IV	Отчетливые симптомы застойной сердечной недостаточности возникают в покое. Больные не способны выполнять незначительную физическую нагрузку.

Инструментальная диагностика

Электрокардиография (ЭКГ)

ЭКГ – специфических признаков, соответствующих СН, не существует. При анализе ЭКГ можно выявить: признаки перегрузки или гипертрофии предсердий или желудочков сердца, патологическое отклонение электрической оси сердца влево или вправо, нарушения сердечного ритма и проводимости, нарушения процесса реполяризации миокарда (ST– и T–изменения).

Эхокардиография позволяет выявить различные структурные нарушения со стороны миокарда и клапанов сердца, другие возможные кардиальные причины СН. Традиционными критериями дисфункции сердца являются дилатация его полостей (увеличение конечно-диастолического и конечно-систолического размеров и объема), гипертрофия стенок межжелудочковой перегородки, а также увеличение массы миокарда, выходящие за рамки норм, определяемых по площади поверхности тела. В качестве вспомогательных критериев ориентируются также на гипо- или дискинезии стенок желудочков или межжелудочковой перегородки, увеличение

объема предсердий, повышение среднего и систолического давлений в легочной артерии.

Рентгенография ОГК в прямой и боковой проекциях. Кардиомегалия отражает объемную перегрузку сердца или поражение сократительного миокарда. Кардиоторакальный индекс (КТИ), нормальная верхняя граница которого в грудном возрасте составляет 0,55; с 3-х лет – 0,50, патологически увеличивается. Нормальные размеры сердца не исключают наличия диастолической СН. Наличие венозного легочного застоя является критерием тяжести ХСН, а динамика этих изменений служит маркером эффективности терапии. Изменения легочного рисунка по типу венозного застоя, альвеолярный и интерстициальный отек являются признаками левожелудочковой недостаточности, низкой фракции выброса и/или высокого давления в легочной артерии.

Магнитно-резонансная томография (МРТ) позволяет уточнять анатомические, геометрические, биохимические (с помощью магнитной спектроскопии) характеристики; может быть использована в случаях недоступности зоны интереса при ЭхоКГ, для анализа взаимоотношений сердца и сосудов с другими органами.

Лабораторная диагностика

Биохимический анализ крови

Необходим контроль за содержанием в крови ионов калия, натрия, магния, кальция, хлора, общего белка, печеночных трансаминаз, глюкозы, мочевины, креатинина, билирубина.

Иммунологические и серологические исследования проводят по показаниям для исключения воспалительной природы заболевания сердца, таких как эндокардит, миокардит, перикардит и т.д. Определяют количество иммуноглобулинов (IgG, A, M), уровень ревматоидного фактора (РФ), С-реактивного белка (СРБ), антитела к стрептолизину (АСЛ-О) и др..

Коагулограмма

Фибриноген, международное нормализованное отношение (МНО), активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ) анализируются при наличии факторов, предрасполагающих к тромбообразованию (нарушения ритма, искусственные клапаны, значительная дилатация камер сердца, резкое снижение сократительной способности, тромбоэмболии в анамнезе, признаки тромбоза ЛЖ по данным Эхо-КГ и др.).

Анализ газового состава крови и КЩС

Снижение парциального напряжения (pO_2) и сатурации кислорода ($SatO_2$) свидетельствует, в первую очередь, о нарушении оксигенации крови в легких или о цианотическом пороке сердца, а также о расстройствах периферического кровообращения (синдром гипоплазии левого сердца, перерыв дуги аорты). Расстройства кровообращения сопровождаются нарушениями КЩС и развитием метаболического ацидоза, который вначале носит компенсированный характер (снижение BE), а затем становится декомпенсированным (снижение pH и BE).

Определение уровня натрийуретических пептидов

Определение N-концевого фрагмента промозгового натрийуретического пептида (NT-proBNP) позволяет проводить эффективный скрининг ранее нелеченных больных с подозрением на наличие дисфункции ЛЖ и точно оценивать ее выраженность, проводить дифференциальную диагностику сложных форм СН (диастолической, асимптоматической), делать долгосрочный прогноз СН. Повышение уровня тропонинов I или T указывает на некроз миокарда, это возможно при остром миокардите и ишемическом повреждении.

Принципы лечения СН

Воздействие на этиологический фактор, снижение требований к сердечному выбросу (ограничение физической активности, создание температурного комфорта, уменьшение сопротивления), воздействие на миокард (повышение сократимости миокарда, снижение сопротивления выбросу, регуляция ОЦК), коррекция нарушений гомеостаза и их профилактика, лечение осложнений (коррекция электролитного баланса и кислотно-основного состояния крови, нейрогормональных сдвигов, профилактика и лечение тромбоэмболического синдрома), регуляция частоты сердечных сокращений и лечение нарушений ритма сердца и проводимости.

Основные мероприятия по лечению СН обычно одинаковы, не зависят от причин, вызвавших развитие СН и включают организацию правильного режима и ухода за больным, диетотерапию, оксигенотерапию, фармакотерапию.

Диетотерапия

Число приемов пищи необходимо увеличить до 5 в день. Рекомендованы продукты (с высоким содержанием калия и кальция): картофель, абрикосы, курага, творог, молоко.

Следует исключить мясные и рыбные бульоны, жирные блюда, коп-

чености, крепкий чай, кофе и шоколад.

Необходимо ограничить продукты, вызывающие брожение: бобовые, капуста, черный хлеб и другие.

Потребление соли зависит от стадии ХСН:

При НК I стадии содержание поваренной соли должно соответствовать возрастным нормам. При последующих стадиях НК потребление продуктов с избыточным содержанием ограничивается в соответствии со степенью. Так, при НК IIА ст. количество соли снижается до 2-4г/сутки, при НК IIБ-III ст. рекомендован «ахлоридный» стол, 1-1,5г соли, не более, чем 3-7 дней, чтобы избежать значительного электролитного дисбаланса. Для коррекции недостаточности питания и задержки физического развития у детей наряду с оптимизацией рациона используются продукты со специально заданным составом.

Режим физической активности: исключение физической нагрузки нежелательно, так как способствует детренированности и уменьшению адаптационных механизмов сердечно-сосудистой системы. Строгий постельный режим (с приподнятым изголовьем) назначают детям с НК IIБ-III ст. При острых миокардитах строгий постельный режим назначают при сердечной недостаточности IIА и даже I стадии.

Длительно держать больных на постельном режиме не рекомендуется даже при тяжелых проявлениях НК из-за повышенного риска флелотромбозов, гипотрофии мышц с потерей калия. Большое значение имеют лечебная гимнастика и массаж. Умеренные физические тренировки способствуют снижению уровня нейроргормонов, повышению чувствительности к медикаментозному лечению и переносимости нагрузок, улучшению качества жизни. У грудных детей снижение физической активности возможно за счет прекращения кормления грудью и перевода на кормление сцеженным грудным молоком из бутылочки или при необходимости на частично-зондовое, либо на полное зондовое питание.

Принципы медикаментозного лечения

Лекарственные препараты для лечения больных ХСН применяются согласно классификации в зависимости от характера и степени нарушения кровообращения. Ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента: *каптоприл*, *эналаприл*, *фозиноприл* – являются препаратами первой линии в лечении ХСН и показаны всем больным и на всех стадиях НК, в том числе у детей с ХСН с сохранной сократительной функцией миокарда (при диастолической форме ХСН), для уменьшения симптоматики, улуч-

шения качества жизни и повышения выживаемости больных. Препараты этой группы способствуют обратному развитию гипертрофии миокарда, миокардиофиброза, уменьшению объемов камер сердца, обеспечивают снижение нагрузки на сердце и увеличение сердечного выброса благодаря расширению как артериальных, так и венозных сосудов, урежают ритм сердца и обладают антиаритмическим действием; оказывают натрий- и диуретический эффект, при этом способствуют задержке калия в организме. Абсолютными противопоказаниями к назначению иАПФ являются двусторонний стеноз почечных артерий и ангионевротический отек. Дозировка иАПФ варьирует от 0,3 до 2,0 мг/кг/сут, при этом необходим контроль АД после каждого увеличения дозы препарата с пятикратным измерением АД каждые 30 минут в течение 2-х часов от приема первой дозы, а в последующем – при каждом ее увеличении.

Блокаторы рецепторов ангиотензина II (БРА II) — *телмисартан, лозартан.*

Рекомендованы при СН, когда иАПФ плохо переносятся (кашель), либо в дополнение к ним, или если симптоматика СН сохраняется на фоне оптимальных возрастных доз иАПФ, диуретиков и БАВ (за исключением тех случаев, когда пациенту назначен антагонист альдостерона). Назначать БРА II необходимо по тем же принципам, что и иАПФ, то есть в условиях стационара с титрованием дозы на протяжении 2-4 недель и мониторингом функции почек, а также содержания электролитов сыворотки крови.

Лозартан следует назначать детям 6–16 лет (масса тела 20-50 кг) внутрь, первоначально 25 мг в сутки однократно, максимальная доза 50 мг в сутки достигается через несколько недель. Детям с массой тела 50 кг и выше первоначально назначают 50 мг в сутки однократно, максимальная доза 100 мг в сутки на один прием достигается через несколько недель. Регулировать дозу препарата необходимо с учетом реакции артериального давления.

Антагонисты минералокортикоидных рецепторов (АМКР) – *спиронолактон.*

Целесообразны у всех пациентов с тяжелой СН, если лечение диуретиками, иАПФ (БРА II) и БАВ недостаточно эффективно. Назначать АМКР следует в небольших дозах, при условии отсутствия гиперкалиемии и значительной почечной дисфункции. Если пациент находится в стационаре, инициировать терапию необходимо еще до его выписки из

больницы. Необходимо мониторирование содержания креатинина и калия в сыворотке крови при любом изменении в лечении или клиническом состоянии пациента.

Спиронолактон назначается подросткам со стартовой дозы 25 мг один раз в день, максимальная доза 50 мг в сутки однократно. Детям грудного, раннего, дошкольного возраста препарат назначается из расчета 1-2 мг/кг/сут в 2 применения. Противопоказаниями к назначению АМКР являются содержание калия плазмы крови $> 5,0$ ммоль/л, креатинина > 220 мкмоль/л, гипокалиемия вследствие приема диуретиков, одновременное назначение иАПФ и БРА.

В-адреноблокаторы (БАБ). Механизмы влияния БАБ при ХСН включают: урежение частоты сердечных сокращений, улучшение синхронизации сократимости миокарда, профилактику токсического действия катехоламинов на миоцит; антиаритмическое действие; улучшение энергосбережения миокарда. При этом уменьшается перегрузка кардиомиоцитов кальцием, улучшается диастолическая функция сердца. Благодаря отрицательному хронотропному и инотропному действиям БАБ снижается потребность миокарда в кислороде.

Применение БАБ ассоциируется с уменьшением клинической симптоматики и лучшей выживаемостью больных с ХСН. БАБ рекомендуются всем больным со стабильным течением легкой, умеренной, и тяжелой ХСН, низкой фракцией выброса. Основными препаратами из группы БАБ, рекомендованными для лечения ХСН являются *карведилол*, *пропранолол*.

Условия применения БАБ при ХСН: на фоне постоянных доз ранее назначенной терапии (иАПФ + диуретики, возможно, + дигоксин); при стабильном состоянии (без внутривенной инотропной поддержки, без признаков выраженных застойных явлений).

Для детей 0-14 лет начальная доза *карведилола* составляет 0,03 мг/кг/сут в 2 приема (максимальная доза 0,2 мг/кг/сут.), для детей 15-18 лет – 1,5 мг/сут в 2 приема (максимальная доза 15,625-18,75 мг/сут). Дозу карведилола увеличивают, прибавляя начальную, каждые 7 дней до достижения оптимальной суточной дозы. При необходимости скорость титрования может быть увеличена или уменьшена.

Диуретики. Наряду со снижением пред- и постнагрузки, уменьшение количества внеклеточной жидкости приводит к улучшению функционального состояния внутренних органов, устранению периферических отеков. Дозы диуретиков определяются индивидуально с учетом возраста

ребенка, стадии НК, выраженности отечного синдрома, эффекта от ранее применявшихся доз.

Детям с НК I стадии диуретики, подавляющие реабсорбцию натрия в нефроне, не назначаются. При НК IIА стадии, когда у пациентов имеется небольшая задержка жидкости и нет отека легких, назначают тиазидные диуретики. Однако, тиазиды неэффективны при сниженной функции почек. У таких больных, а также в случаях более выраженной задержки жидкости, есть необходимость применения петлевых диуретиков (*фуросемид*). Эффективно сочетание с конкурентными антагонистами альдостерона (*альдактон*, *спиронолактон*), которые могут быть назначены и изолированно. Диуретики являются неотъемлемой частью комплексного лечения детей с НК IIБ и III стадий при наличии отечного синдрома. При этом следует отдавать предпочтение мощным диуретикам (*фуросемид*, *этакриновая кислота*). При выраженной задержке жидкости внутривенное введение фуросемида уменьшает одышку и снижает преднагрузку ранее, чем этого можно ожидать по времени от начала диуреза. Гипокалиемия возможна, но менее вероятна при применении коротко действующих петлевых диуретиков, чем тиазидов. Следует соблюдать осторожность, чтобы не допустить развития артериальной гипотонии. Для лечения рефрактерных отеков целесообразно комбинирование тиазидов и петлевых диуретиков.

Фуросемид назначается из расчета 1-3 мг/кг/сут. Действие препарата начинается через час и продолжается 4-6 часов. При внутривенном введении препарата эффект наступает через 10-15 минут и продолжается от двух до трех часов. При сопутствующей почечной недостаточности доза фуросемида увеличивается до 5 мг/кг/сут. Препарат обладает достаточно выраженным синдромом отмены.

Этакриновая кислота в дозе 1-2 мг/кг применяется в тех же случаях, что и фуросемид, при длительном применении фуросемида и развитием рефрактерности к препарату.

Тиазидные диуретики – *Гидрохлоротиазид* может применяться при НК изолировано или в сочетании со спиронолактоном. Начинают с дозы 1 мг/кг/сут, максимальная доза составляет 2,5 мг/кг/сут, поддерживающая – 12,5 мг в сутки однократно для детей школьного возраста. Эффект наступает через 1-2 часа и продолжается 6-12 часов.

Наиболее часто в детской практике применяется комбинированный калийсберегающий мочегонный препарат *триамтур*, в 1 таблетке которо-

го содержится 25 мг триамтерена и 12,5 мг гипотиазида. Препарат назначается для детей до 6 лет из расчета ½ таблетки 2 раза в день, старше 10 лет – 1 таблетка 2 раза в день. Больным с низким артериальным давлением и склонностью к коллаптоидным реакциям тиазидные диуретики назначать не следует, поскольку они дают наиболее выраженный гипотензивный эффект.

Калийсберегающие диуретики относятся к препаратам второй линии и назначаются в дополнение к препаратам первой линии (петлевые либо тиазидные диуретики).

Назначение петлевых диуретиков или комбинации двух или более препаратов может вызывать метаболический алкалоз. При этом эффективность тиазидных и петлевых диуретиков падает, а ингибиторов карбоангидразы увеличивается. Поэтому назначение ацетазоламида в дозе 0,5-1 мг/кг/сут на 3-4 дня каждые 2-4 недели окажется полезным, как за счет непосредственного диуретического эффекта, так и за счет изменения рН в кислую сторону, что позволит восстановить эффективность петлевых и тиазидных диуретиков. Во время терапии диуретиками необходимо мониторировать уровни калия, натрия, креатинина в крови. Доза диуретика должна постепенно титроваться до достижения оптимальной.

Инотропные препараты улучшают сократительную способность сердца. Выделяют следующие группы инотропных препаратов:

- Сердечные гликозиды (дигоксин);
- Симпатомиметики (катехоламины, β-адренергические агонисты);
- Ингибиторы фосфодиэстеразы (амрион, милрион, эноксимон, адибендан);
- Прочие.

Сердечные гликозиды. *Дигоксин* – доза насыщения (грудные дети: 40-50 мкг/кг; старше года: 30-40 мкг/кг) вводится в 2-3 дня, кратность приема 3 раза в сутки. Доза насыщения используется для лечения СН на фоне ВПС. При дилатационной кардиомиопатии назначается только поддерживающая доза дигоксина (грудные дети – 10-12 мкг/кг; старше года – 8-10 мкг/кг). В настоящее время при лечении ХСН рекомендуется использование невысокой дозы дигоксина (для больных с массой тела более 55 кг до 0,25 мг/сут, при массе тела менее 55 кг до 0,125 мг/сут), при которой полностью проявляются его экстракардиальное нейромодуляторное действие и не выражено проаритмическое влияние.

Негликозидные инотропные препараты. Эти и другие препараты

острого инотропного действия используются в основном при острой декомпенсации кровообращения, в условиях палаты интенсивной терапии.

Добутамин – бета 1-адреномиметик, оказывает положительное инотропное действие на сердце, умеренно увеличивает ЧСС, увеличивает УО и МОС, снижает общее периферическое сопротивление и сосудистое сопротивление малого круга кровообращения, в средних и высоких дозах (7,5-10 мкг/кг/мин) повышает ЧСС и системное АД, уменьшает давление наполнения желудочков сердца, в малых дозах (2-4 мкг/кг/мин) увеличивает почечный и коронарный кровоток, улучшает снабжение кислородом миокарда. Учитывая возможный тахикардический и аритмогенный эффекты стимулятора бета-рецепторов допамина, препарат применяется короткими курсами, при НК III под постоянным мониторингом АД и ЭКГ.

Допамин в дозе от 5 до 10 мкг/кг/мин применяется в случае декомпенсированной рефрактерной сердечной недостаточности для увеличения сердечного выброса, стабилизации уровня системного АД, увеличения диуреза. Действие наступает через 5 минут от начала инфузии, его пик – через 5-7 минут.

Принципы **диспансеризации** зависят от первопричины, ее вызвавшей: если это врожденный порок сердца, то ребенок наблюдается в течение 5 лет после полной успешной оперативной коррекции порока. Если порок вторичен, например, явился следствием постстрептококкового кардита, тогда длительность и особенности диспансерного наблюдения будут зависеть от степени компенсации порока. В остальных случаях, когда сердечная недостаточность осложняет кардиомиопатию, врожденный кардит, сопровождается полиорганную недостаточность, то объем диспансеризации определится в зависимости от степени ее тяжести. Ребенок наблюдается педиатром, кардиологом, регулярно осматривается стоматологом, оториноларингологом, офтальмологом. Санаторно-курортное лечение осуществляется в санаториях Кавказа.

Тестовый контроль по теме: «Сердечная недостаточность»

Укажите один или несколько правильных ответов

1. ДЛЯ ПРАВОЖЕЛУДОЧКОВОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ХАРАКТЕРНЫ ПРИЗНАКИ

- 1) отеки
- 2) артериальная гипертензия
- 3) гепатомегалия.
- 4) спленомегалия
- 5) кашель

2. ДЛЯ СИНДРОМА ХРОНИЧЕСКОЙ ГИПОКСИИ ХАРАКТЕРНЫ ПРИЗНАКИ

- 1) «барабанные палочки»
- 2) артериальная гипертензия
- 3) «часовые стекла»
- 4) частые респираторные заболевания
- 5) отеки

3. УКАЖИТЕ ВЕДУЩИЙ ОТЛИЧИТЕЛЬНЫЙ СИМПТОМ ЛЕВОЖЕЛУДОЧКОВОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

- 1) отеки
- 2) гепатомегалия
- 3) кашель
- 4) артериальная гипертензия
- 5) спленомегалия

4. В ОСНОВУ КЛАССИФИКАЦИИ СН ПО СТЕПЕНИ ТЯЖЕСТИ ЛЕЖИТ ВЫРАЖЕННОСТЬ СИМПТОМОВ

- 1) тахикардия
- 2) тахипноэ
- 3) артериальная гипертензия
- 4) кардиалгия
- 5) гепатоспленомегалия

5. В ПЕДИАТРИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ ИСПОЛЬЗУЕТСЯ КЛАССИФИКАЦИЯ КАРДИОЛОГА

- 1) Бакулева А.Н.
- 2) Белоконь Н.А.
- 3) Бокерия Л.А.
- 4) Алмазова В.А.
- 5) Чазова Е.И.

6. ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ХАРАКТЕРА НАРУШЕНИЯ ГЕМОДИНАМИКИ БЫВАЮТ

- 1) с гиперволемией малого круга кровообращения
- 2) с гипорволемией малого круга кровообращения
- 3) с гиперволемией большого круга кровообращения
- 4) с гипорволемией большого круга кровообращения
- 5) без нарушения гемодинамики

7. К ПОРОКАМ СЕРДЦА С ГИПЕРВОЛЕМИЕЙ МАЛОГО КРУГА КРОВООБРАЩЕНИЯ ЦИАНОЗА ОТНОСЯТСЯ

- 1) дефект межпредсердной перегородки
- 2) дефект межжелудочковой перегородки
- 3) открытый артериальный проток
- 4) изолированный стеноз легочной артерии
- 5) болезнь Фалло.

8. К ВРОЖДЕННЫМ ПОРОКОМ СЕРДЦА БЕЗ ЦИАНОЗА С ОБЕДНЕНИЕМ БОЛЬШОГО КРУГА КРОВООБРАЩЕНИЯ ОТНОСЯТСЯ

- 1) изолированный стеноз легочной артерии
- 2) общий артериальный ствол
- 3) болезнь Фалло
- 4) коарктация аорты
- 5) транспозиция магистральных сосудов

9. НЕДОСТАТОЧНОСТЬ КРОВООБРАЩЕНИЯ ПО ЛЕВОЖЕЛУДОЧКОВОМУ ТИПУ ПРОЯВЛЯЕТСЯ СИМПТОМАМИ

- 1) умеренные одышка, тахикардия в покое, гепатомегалия
- 2) выраженные периферические отеки, навязчивый кашель
- 3) число сердечных отношений и дыханий увеличено при умеренной физической нагрузке, кашель
- 4) число сердечных сокращений и дыханий в 1 мин значительно увеличено в покое, клиническая картина отека легких
- 5) гепатоспленомегалия, отечный синдром

10. УКАЖИТЕ СИМПТОМЫ ПРАВОЖЕЛУДОЧКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ II Б СТЕПЕНИ

- 1) акроцианоз, навязчивый кашель
- 2) одышка, тахикардия при незначительной нагрузке, мелкопузырчатые хрипы в легких
- 3) пастозность, набухание шейных вен, увеличение печени на 3-5 см из-под реберной дуги, одышка, тахикардия.
- 4) гепатомегалия, отечный синдром, тахипноэ, тахикардия
- 5) отек легкого, набухание вен шеи, тахипноэ.

Эталоны ответов к тестовому контролю по теме: «Сердечная недостаточность»

1-1,3,4); 2-1),3); 3-3); 4-1),3),5); 5-2); 6-1),2),3),5); 7-1),2),3); 8-4); 9-3),4); 10-3),4)

Ситуационная задача по теме: «Сердечная недостаточность»

Остап Б., родился в срок, с массой тела 2900 г, длиной тела – 50 см. Госпитализирован в детский стационар в 2 месяца после перенесенной ОРВИ в тяжелом состоянии. Отмечены бледность кожи с мраморным рисунком, небольшой акроцианоз, усиливающийся при крике, навязчивый малопродуктивный кашель. Над легкими в межлопаточной области при аускультации выявлены влажные хрипы, больше слева. При осмотре сердечной области обнаружен сердечный горб. Верхушечный толчок определен в 4-5 межреберье кнаружи от сосковой линии, разлитой. Систолическое дрожание определяется в 3-4 межреберьях слева. Перкуторно: правая граница относительной тупости сердца – по правой парастеральной линии, верхняя – во 2 межреберье слева, левая – по передне-подмышечной линии слева. Акцент 2 тона над легочной артерией. Грубый систолический шум по левому краю грудины, иррадиирующий на спину. ЧД – 60 в мин., ЧСС – 160 в мин. Печень выступает из-под края реберной дуги на 3 см., пальпируется край селезенки. Частота мочеиспусканий 4-5 раз в сутки. ЭКГ: признаки гипертрофии обоих желудочков. Рентгенограмма грудной клетки: усиление легочного рисунка, увеличение левого и правого желудочков сердца.

Задание.

1. Какой ВПС наиболее вероятен у мальчика?
2. Выделите основные синдромы заболевания.
3. Оцените степень и характер сердечной недостаточности.

4. Назовите принципы лечения ребенка?

Эталоны ответов к ситуационной задаче по теме:

«Сердечная недостаточность»

1. ВПС без цианоза с гиперволемией малого круга кровообращения – высокий ДМЖП.
2. Кардиальный, СН, ДН.
3. Тотальная сердечная недостаточность 2-Б стадии.
4. Симптоматическая (сердечные гликозиды, диуретики, иАПФ) и оперативное лечение порока.

II. БОЛЕЗНИ ОРГАНОВ ПИЩЕВАРЕНИЯ

2.1. Хронический гастрит, гастродуоденит

Шифр по МКБ-10: К30 — диспепсия. Хронический гастрит, гастродуоденит — К 29.9

Функциональная диспепсия (ФД), аналог - Хронический гастрит, гастродуоденит (ХГ, ХГД) – хроническое рецидивирующее очаговое или диффузное воспаление слизистой оболочки желудка, сопровождающееся нарушением процессов физиологической регенерации со склонностью к прогрессированию, развитию атрофии и секреторной недостаточности, лежащих в основе расстройства пищеварения и обмена веществ. В соответствии с рекомендациями согласительного совещания Международной рабочей группы по совершенствованию диагностических критериев функциональных заболеваний желудочнокишечного тракта (ЖКТ) [Римские критерии III пересмотра (РК III), 2006 г.] под ФД понимают комплекс симптомов: боли и чувство жжения в эпигастральной области, ощущение переполнения ее после еды и раннее насыщение, которые отмечаются у больного в течение 3 последних месяцев (при их общей продолжительности не менее 6 мес) и которые не могут быть объяснены органическими заболеваниями. Диагноз ФД принят в странах Европы, не принят в Японии и РФ.

В зависимости от преобладания в клинической картине тех или иных симптомов выделяют два основных клинических варианта ФД: синдром болей в эпигастрии — СБЭ (прежнее название — язвенноподобный вариант) и постпрандиальный дистресс-синдром — ППДС (прежнее название — дискинетический вариант). О СБЭ принято говорить в тех случаях, когда у больного по меньшей мере 1 раз в неделю отмечаются умеренные или выраженные боли либо чувство жжения в эпигастральной области. При этом боли могут возникать после приема пищи, исчезать после приема пищи или возникать натощак, не локализуются в других отделах живота, не уменьшаются после дефекации и не сопровождаются признаками дисфункции желчного пузыря или сфинктера Одди. В свою очередь, наличие ППДС можно предполагать в тех случаях, когда у больного чаще 3 раз в неделю после еды при приеме пищи в обычном объеме возникает чувство переполнения желудка или раннее насыщение. ППДС и СБЭ могут сочетаться друг с другом, а также с такими симптомами, как отрыжка и тошнота.

Этиология. Основным пусковым механизмом воспалительного про-

цесса в гастродуоденальной зоне является дисбаланс между агрессивными и защитными механизмами слизистой оболочки желудка и двенадцатиперстной кишки (ДПК). Защитный барьер слизистой оболочки желудка представлен слизью, полноценной регенерацией слизистой оболочки, состоянием микроциркуляции.

Имеется много экзогенных и эндогенных причин, вызывающих ХГ или его рецидивирование. Вероятность возникновения их нарастает с увеличением количества факторов риска, длительности, интенсивности действия, особенно на фоне наследственной предрасположенности.

В структуре ХГ почти 70% приходится на гастрит, ассоциированный с **пилорическим геликобактериозом (ПГ)**. Геликобактерная инфекция (НР) приводит к возникновению воспалительного инфильтрата полиморфноядерными лейкоцитами в слизистой оболочке желудка, что является морфологическим маркером ПГ. НР определяется не только в содержимом желудка и ДПК под слоем защитной слизи, но и внутри слизистой оболочки, включая собственную пластинку. НР связан с рецепторами клеток желудочного эпителия и метаплазированных участков слизистой оболочки ДПК, плотно адгезируясь к их поверхности. Он может быть обнаружен на ectopированном желудочном эпителии в других отделах пищеварительного тракта. Адгезия НР к эпителиальным клеткам желудка вызывает повреждение их мембраны вплоть до деструкции. Бактериальные ферменты могут разрушать защитный слизистый барьер, в результате чего соляная кислота воздействует на слизистую оболочку желудка. Эпителиальные клетки в ответ на повреждающий фактор продуцируют цитокины, которые способствуют миграции лейкоцитов в зону воспаления. Ферменты, выделяемые НР, приводят к разрушению нейтрофилов, препятствуют нормальному фагоцитозу. В патологический процесс включаются местные и гуморальные иммунные механизмы. Хроническая фаза воспаления характеризуется умеренной инфильтрацией собственной пластинки и разрушением эпителиального слоя слизистой оболочки желудка. НР вызывает изменение нормальных процессов регенерации желудочного эпителия и развитие атрофического гастрита.

Дуоденогастральный рефлюкс (ДГР). Основными составляющими дуоденального содержимого являются желчные кислоты, их соли, лизолецитины, панкреатические ферменты. Желчные кислоты вызывают повреждение защитного барьера желудочной слизи, цитолиз поверхностного эпителия и развитие воспаления. Лизолецитин разрушает мембраны

клеток слизистой оболочки желудка с выделением лизосомальных ферментов, вызывая и поддерживая воспаление. При низкой желудочной секреции панкреатические ферменты также могут повреждать слизистую желудка, стимулируя гиперпродукцию гистамина и тромбксана, что ведет к локальному нарушению микроциркуляции с развитием геморрагий и эрозий.

В последние годы особое внимание уделяют гастропатиям на фоне приема некоторых **медикаментов**: нестероидных противовоспалительных препаратов, кортикостероидов и др.

Эндогенные этиологические факторы влияют на слизистую оболочку желудка через нервно-рефлекторные, гуморальные и токсические воздействия:

1. поражения ЦНС: посттравматическая энцефалопатия, гипоталамический синдром, невроз, невротические состояния;
2. эндокринопатии: сахарный диабет, эндемический зоб, гипотиреоз, синдром Иценко-Кушинга;
3. болезни обмена веществ: ожирение, гиповитаминозы, микроэлементозы;
4. хронические заболевания сердечной, дыхательной систем, почек и др.

Патогенез ХГ сложный, зависит от этиологии и фоновых заболеваний. В результате действия повреждающего фактора возникает воспаление, тормозится размножение ростковых элементов и созревание клеток слизистой оболочки желудка. Нарушается дифференцировка главных и париетальных клеток, которые быстрее гибнут и теряют способность вырабатывать пепсин, соляную кислоту, гастроинтестинальные гормоны. Прогрессирование процесса может приводить к преобладанию гибели железистых элементов над их новообразованием, развитию субатрофии и атрофии, перестройке железистого аппарата, последующей секреторной недостаточности. В собственном слое оболочки желудка может происходить разрастание соединительной ткани и образование клеточных инфильтратов. Характерна кишечная метаплазия. Важную роль для формирования ХГ имеют микроциркуляторные нарушения.

Клинические симптомы зависят от возраста, локализации, тяжести поражения, типа секреции, наличия сочетанной патологии органов пищеварения. Ведущие синдромы:

Абдоминальные боли с локализацией в верхней половине живо-

та (эпигастрии, правом или левом подреберье, мезогастрии), связанные с приемом пищи: ранние – при поражении желудка, поздние – антрального отдела желудка и ДПК, сочетанные – при гастродуодените (ХГД). Характер болей может быть разный, усиливаются боли после приема острой, жареной, грубой пищи, физической нагрузке, уменьшаются при приеме молока, каш, в покое и горизонтальном положении. При пищевой аллергии обострение наступает на прием причинно-значимого аллергена, сопровождается рвотой. При пальпации эпигастрия, зоны Шоффара, правого подреберья может определяться болезненность, положительный симптом Менделя.

Желудочная диспепсия: изжога, отрыжка воздухом или кислым, тошнота, рвота, приносящая облегчение. Язык обложен белым налетом с отпечатками зубов по боковой поверхности.

Кишечная диспепсия. При высокой или нормальной секреции желудка чаще отмечается склонность к запорам, при секреторной недостаточности – метеоризм, урчание, периодические поносы после приема молока и жиров.

Симптомы сочетанного поражения других органов и систем: желчевыводящей, поджелудочной железы, кишечника.

Вегетативные расстройства в виде частой головной боли, быстрой утомляемости, раздражительности, более выраженные при дуодените и ХГД.

Алгоритм диагностики.

1. Рецидивирующие абдоминальные боли.
2. ФГДС с прицельной биопсией слизистой оболочки. Гастрит по локализации может быть антральный, фундальный, пангастрит; по характеру поражения: эритематозный, экссудативный (поверхностный), эрозивный, атрофический, геморрагический, рефлюкс-гастрит, с гиперплазией складок.

Дуоденит подразделяется на поверхностный (бульбит), диффузный, атрофический (с парциальной атрофией ворсинок и крипт), эрозивный (геморрагические, неполные, промежуточные, полные эрозии).

Эрозия – поверхностный дефект слизистой оболочки, не проникающий в мышечный слой. Типичная локализация эрозий – передняя стенка луковицы ДПК. Геморрагические эрозии имеют различную форму и размеры, могут кровоточить. Полные эрозии обычно располагаются на небольшом возвышении, вокруг них виден ободок гиперемии и отека сли-

зистой, дно покрыто белесовато-серым налетом. При неполных эрозиях слизистая оболочка вокруг них не отличается от окружающей. Промежуточные эрозии по внешнему виду не отличаются от неполных эрозий, но располагаются на фоне отечной и гиперемизированной слизистой оболочки.

3. Диагностика пилорического геликобактериоза (ПГ). Специфические эндоскопические признаки ПГ:

1) наличие эрозий или язв в желудке или ДПК;

2) множественные разнокалиберные «выбухания» на стенках слизистой оболочки антрального отдела («булыжная мостовая») – в последние годы многие исследователи подчеркивают ведущее диагностическое значение этого признака;

3) гиперемия слизистой оболочки, наличие мутной слизи, отек и утолщение складок антрального отдела и тела желудка.

Методы диагностики ПГ:

1) цитологическое исследование мазков-отпечатков с биоптата слизистой оболочки желудка полученного при ФГДС;

2) ИФА антигена *HP* в кале;

3) определение ДНК *HP* в кале методом ПЦР;

4) определение титра антител к *HP* в крови;

5) регистрация в выдыхаемом воздухе углекислого газа или аммиака с мечеными изотопами.

4. Оценка уровня кислотной продукции желудка методом *pH-метрии*, фракционного исследования желудочного сока.

Метод определения уровня кислотной продукции — *pH-метрия*, в настоящее время является более современным методом диагностики. Данные с зонда, как и при фракционном зондировании, регистрируются каждые 15 мин в течение часа и оценивают базальную функцию. Затем проводят пищевую или фармакологическую стимуляцию и также в течение часа каждые 15 мин записывают полученные результаты. У здорового ребёнка в фундальном отделе натошак и в базальных порциях секрета величина *pH* составляет 2-4, в стимулированных порциях – от 1,5 до 2,5. В антральном отделе, вне зависимости от фазы исследования, *pH* в среднем составляет 6-6,5. Снижение *pH* менее 6,0 свидетельствует о закислении среды.

О состоянии кислотообразующей функции можно судить по косвенным признакам. Так, высокая кислотность часто сочетается с увеличенным или нормальным содержанием гемоглобина, хорошо выраженными

сосочками языка, переваренными мышечными волокнами в копрограмме. Из диспепсических симптомов высокой кислотности часто сопутствуют запоры.

Характерными признаками низкой кислотообразующей функции являются анемия, сглаженность сосочков языка, креаторея и поносы.

5. *Рентгеноскопия* с контрастом для диагностики нарушения моторики, врожденных пороков развития, хронической дуоденальной непроходимости.

6. *Реогастрография*.

7. Исследование функционального состояния поджелудочной железы, ЖВП, печени, кишечника, сердечно-сосудистой системы, нервной системы:

1) *УЗИ абдоминальное*; 2) биохимическое исследование крови (АЛТ, АСТ, билирубин, сахар, липопротеиды, амилаза, лдг); 3) копрограмма; 4) ЭКГ; 5) РЭОЭГ, 6) ЭХОЭГ, 7) консультация невролога.

8. Исследования на наличие *паразитарных инвазий*.

Классификация ХГ и дуоденита представлена в таблице 13

**Рабочая классификация хронического гастрита, дуоденита у детей
(2001 г.)**

По происхождению	По этиологии	По топографии	По морфологии	По активности***	По кислотности желудка	Фаза болезни
А. Первичный Б. Вторичный	<p>Инфекционный</p> <p>1) Хеликобактериальный</p> <p>2) Другие бактерии, вирусы</p> <p>Токсический (реактивный)</p> <p>1. Этиологические факторы</p> <p>2. Химический (рефлюкс-гастрит)</p> <p>3. Радиационный</p> <p>4. Лекарственный</p> <p>5. Алкогольный</p> <p>6. Никотиновый</p> <p>7. Стрессовый</p> <p>8. Алиментарный</p> <p>Б-нь Крона</p> <p>Гранулематоз</p> <p>Целиакия</p> <p>При системных заболеваниях</p> <p>Саркоидоз</p>	<p>ХГ: тела, Антральный, фундальный, пангастрит.</p> <p>Дуоденит: локальный: бульбит, папиллит, дистальный проксимальный, распространенный</p>	<p>ХГ: эритематозный, экссудативный, эрозивный, геморрагический атрофический, смешанный рефлюкс-гастрит, с гиперплазией складок</p> <p>Дуоденит Поверхностный (бульбит), Постбульбарный, Пандуоденит</p> <p>Гастродуоденит</p>	<p>Норма</p> <p>Слабая (1+)</p> <p>Средняя (2+)</p> <p>Сильная (3+)</p>	<p>Нормальная</p> <p>Высокая</p> <p>Низкая</p>	<p>Обострения</p> <p>Неполная клиническая ремиссия</p> <p>Полная Клиническая ремиссия</p> <p>Полной клинико-эндоскопической ремиссии</p>

***Активность гастрита оценивается по степени лейкоцитарной

инфильтрации (при гистологическом исследовании): при первой степени отмечается умеренная лейкоцитарная инфильтрация собственной пластинки слизистой; при второй – она выражена и наблюдается также в поверхностном и ямочном эпителии; при третьей – развиваются «внутриямочные абсцессы», что приводит к развитию эрозий и язв.

Лечение. Принципы: Эрадикация НР. Подавление желудочной кислотной продукции. Качественная репарация слизистой оболочки желудка и ДПК. Снижение риска развития рецидива.

Обострение. Режим постельный до купирования болевого синдрома.

Диета № 1. Механическое щажение предусматривает исключение продуктов с грубой клетчаткой — репа, редис, свекла, ягоды и фрукты с грубой кожицей. Консистенция пищи должна быть протертой, жидкой или кашицеобразной, все продукты готовят на пару или варят. Пищу принимают дробно 4-5 раз в сутки через 4-4,5 часа. Не рекомендуются газированные напитки. С целью химического щажения исключаются возбудители секреции: мясные, рыбные, грибные бульоны, овощные отвары, жареное, консервы, ржаной хлеб, крепкий чай, кофе, маринады, копчености и т.п. Пищу следует принимать в теплом виде: t° не выше 60° и не ниже 15° . Рекомендуются слизистые супы из круп, молоко, сливки, сливочное масло, паровые котлеты, суфле из нежирных сортов мяса, рыбы, фрикадельки, паровой омлет, некислый творог, фруктовые и овощные пюре, кисели и желе из сладких ягод и фруктов, сухари из белого хлеба, каши, макароны, неострый сыр, на ночь – стакан молока.

Диета № 1А назначается больным с тяжелым эрозивно-язвенным процессом, с высокой степенью активности на 2-3 дня, и характеризуется полужидкой протертой пищей. Затем по мере стихания болей переходят к диете № 1Б, при которой пища дается также в протертом полужидком виде, но вводится черствый белый хлеб или сухари. После купирования болей (через 3-5 дней) дают черствый хлеб, макаронные изделия, неострый сыр. Диета № 1 назначается на весь период обострения и становления ремиссии.

Медикаментозная терапия (таблицы 14,15).

1. Эрадикация НР (**при диагностике ПГ**) с применением высокоэффективных антибактериальных препаратов в сочетании с подавляющими продукцию кислоты средствами и назначением схем лечения с минимальной кратностью приема препаратов в течение суток и длительностью не

более 7-10 дней.

Таблица 14

Лекарственные препараты, используемые при лечении хронического гастродуоденита

Название препарата	Доза
Коллоидный субцитрат висмута (Де-нол)	4 мг/кг
Амоксициллин (Флемоксин-солютаб)	25 мг/кг (не более 1 г/с)
Кларитромицин (Клацид)	7,5 мг/кг (не более 0,5 г/с)
Рокситромицин (Рулид)	5-8 мг/кг (не более 0,3 г/с)
Азитромицин(Сумамед)	10 мг/кг (не более 1 г/с)
Нифуратель (Макмирор)	15 мг/кг
Фуразолидон	20 мг/кг
Омепразол (Лосек Мапс)	0,5 мг/кг
Ранитидин (Зантак)	300 мг/с 20 мг/кг

Таблица 15

Схемы лечения (Морозов И.А. и соавт.)

Однонедельная тройная терапия с препаратами висмута	Однонедельная тройная терапия с блокаторами Н* и К*-АТФазы
Субстрат висмута; Амоксициллин/Рокситромицин Кларитромицин/Азитромицин (3 дня); Макмирор/Фуразолидон	Омепразол Кларитромицин/Азитромицин (3 дня); Макмирор/Фуразолидон
Субстрат висмута; Рокситромицин/Кларитромицин Азитромицин (3 дня); Амоксициллин	Омепразол; Рокситромицин/Кларитромицин Азитромицин (3 дня); Амоксициллин

После проведения антихеликобактерной терапии больные нуждаются в целенаправленной коррекции микробиологических нарушений, что достигается длительным приемом (не менее 4 недель) комплексных пробиотиков.

2. Подавление кислой желудочной продукции.

1) Антациды. Предпочтение отдают таким гелеобразным невсасывающимся антацидным препаратам, как *Фосфалюгель*, *Маалокс*, которые назначают по 1 пакету 3-4 раза в день через 1-2 часа после еды и на ночь. Курс лечения не более 2 недель. При поверхностном небактериальном гастрите Маалокс можно использовать в качестве монотерапии.

2) Антисекреторные. H₂-гистаминовые блокаторы, ингибиторы протонной помпы применяют вместе с антибактериальными препаратами по показаниям (см. эрадикацию НР).

3. Репаранты показаны при эрозивно-язвенных процессах в период репарации: *Де-нол, алцид В, Вентер, Антепсин, Ульгастран, витамины А, Е, В1, В2, В6, С, U, гастрофарм, масла, богатые ПНЖК (облепиховое, льняное)*.

Медикаментозная терапия **небактериальных гастритов**. Препараты висмута (Де-нол, викалин) или невсасывающиеся антацидные препараты и/или гастрофарм.

При хронических заболеваниях желудка и ДПК всегда имеется реактивное поражение поджелудочной железы, проявляющееся вторичной панкреатической недостаточностью. Поэтому обоснована корректирующая заместительная ферментотерапия (Мезим-форте, Креон).

В период становления ремиссии возможно санаторно-курортное лечение, в том числе, с использованием местных лечебных факторов: минеральная вода «Кука», «Дарасун».

Диспансеризация. Больные наблюдаются в группе здоровья III. Наблюдение осуществляется 1 раз в 3 месяца на 1-м году ремиссии, 1 раз в год на 2-3 году ремиссии, с эндоскопическим контролем не реже 1 раза в год. Рекомендуются диета в пределах 5 стола. При низкой кислотности показаны некрепкие мясные бульоны, если нет сопутствующих заболеваний желчевыводящих путей, поджелудочной железы.

Противорецидивное лечение рекомендуется проводить 2 раза в год весной и осенью, которое включает диету № 1, антацидные препараты, дегазированные минеральные воды. Противорецидивное лечение эрозивных ХГД следует проводить по схеме лечения язвенной болезни (см. «Язвенная болезнь»).

Снятие с учета производится через 3 года стойкой клинико-эндоскопической ремиссии.

Тестовые задания по теме: «Хронический гастрит, гастродуоденит»

Выберите один правильный ответ

1. К ФАКТОРАМ ЗАЩИТЫ ОТНОСЯТСЯ
 - 1) соляная кислота
 - 2) пепсин
 - 3) панкреатические ферменты
 - 4) лизоцим
 - 5) желчь
2. К ФАКТОРАМ АГРЕССИИ ОТНОСЯТСЯ
 - 1) соляная кислота
 - 2) секреторный иммуноглобулин А
 - 3) муцин
 - 4) лизоцим
 - 5) фетальный ренин
3. КАКОЙ ТИП ГАСТРИТА ВСТРЕЧАЕТСЯ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ
 - 1) аутоиммунный
 - 2) бактериальный
 - 3) химический
 - 4) вирусный
 - 5) смешанный
4. ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ КАРДИАЛЬНОГО СФИНКТЕРА ПРОЯВЛЯЕТСЯ В ВИДЕ
 - 1) головокружения
 - 2) кишечной диспепсии
 - 3) изжоги
 - 4) гипертензии
 - 5) полиурии
5. ИНФОРМАТИВНЫЙ МЕТОД ДИАГНОСТИКИ ХРОНИЧЕСКОГО ГАСТРОДУОДЕНИТА
 - 1) ФГДС
 - 2) дуоденальное зондирование
 - 3) рН-метрия
 - 4) копрограмма
 - 5) бактериограмма

6. ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ КИСЛОТООБРАЗУЮЩЕЙ СПОСОБНОСТИ ЖЕЛУДКА ПРИМЕНЯЕТСЯ СЛЕДУЮЩИЙ МЕТОД

- 1) морфологический
- 2) полимеразная цепная реакция (ПЦР)
- 3) внутрижелудочная рН-метрия
- 4) иммуноферментный анализ крови (ИФА)
- 5) копрограмма

7. КАКАЯ ДИЕТА ПО ПЕВЗНЕРУ НАЗНАЧАЕТСЯ В ПЕРИОД ОБОСТРЕНИЯ

- 1) 1
- 2) 5
- 3) 7
- 4) 10
- 5) 4

8. К АНТИСЕКРЕТОРНЫМ ПРЕПАРАТАМ ОТНОСИТСЯ

- 1) ранитидин
- 2) аллохол
- 3) альмагель
- 4) но-шпа
- 5) ретинол

9. К Н-2-БЛОКАТОРАМ ОТНОСИТСЯ

- 1) макмирор
- 2) фамотидин
- 3) омепразол
- 4) маалокс
- 5) ренни

10. ВСАСЫВАЮЩИМСЯ АНТАЦИДОМ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) альмагель
- 2) фосфолюгель
- 3) гидрокарбонат натрия
- 4) фамотидин
- 5) маалокс

Эталоны ответов к тестовым заданиям по теме:

«Хронический гастрит, гастродуоденит»

1-4), 2-1), 3-5), 4-3); 5-1), 6-3), 7-1), 8-1), 9-3), 10-3).

Ситуационная задача по теме:

«Хронический гастрит, гастродуоденит»

Мальчику 10 лет. В течение 1,5-2 лет беспокоят периодические боли в эпигастрии и за грудиной. Боли возникают во время и после еды, с характером пищи связаны редко. Мальчик много пьет во время еды, запивая густую и жидкую пищу. Стул со склонностью к запорам.

Объективно: кожные покровы чистые, несколько бледные; язык обложен белым налетом, влажный. Дыхание везикулярное. Тоны сердца ритмичные. При пальпации живота болезненность в эпигастрии, (+) симптом Менделя.

ФГДС: пищевод свободно проходим, в нижней трети лёгкая гиперемия, пищеводно-гастральный жом смыкается не полностью; слизистая кардиального отдела желудка гиперемирована, отёчна, пилорический отдел не изменён; ДПК без особенностей.

Задание.

1. Выделить основные синдромы заболевания.
2. Поставьте предварительный диагноз.
3. Расшифруйте результаты ФГДС.
4. Составьте план обследования. Какие антациды можно порекомендовать.

Эталоны ответов к ситуационной задаче по теме:

«Хронический гастрит, гастродуоденит»

1. Синдромы: болевой, желудочной и кишечной диспепсии.
2. Хронический гастрит, ГЭРБ.
3. Воспалительные изменения со стороны слизистой оболочки желудка, пищевода. Неполное смыкание пищеводного сфинктера.
4. Общий анализ крови, мочи, копрограмма, УЗИ абдоминальное, уреазный тест. Альмагель, фосфолугель, маалокс.

2.2. Дискинезии желчевыводящих путей

Коды по МКБ-10: K82.8. — Дискинезия желчного пузыря (ЖП) и желчных путей

K83.4 — Спазм сфинктера Одди

Дискинезии (синонимы: дисфункции, функциональные расстройства). Заболевания функциональной природы, обусловленные нарушениями моторики (развитие преходящей функциональной обструкции) и

повышением висцеральной чувствительности. Выделяют дискинезию желчного пузыря и дискинезию сфинктера Одди (СО).

Этиология. Согласно современным представлениям, их развитие связано с нарушением координированной перистальтики билиарных путей на различных уровнях и появлением преходящей функциональной обструкции (по сути — спазма), а также с повышением висцеральной чувствительности. Получены косвенные данные о развитии преходящей функциональной обструкции в области шейки ЖП при его дискинезии, вследствие чего объем сокращения ЖП оказывается недостаточным, изменяется также динамика сокращения; уже при небольшом повышении давления в шейке могут возникать болевые ощущения. Немаловажную роль в развитии дискинезий ЖП и СО отводят литогенной желчи. В условиях перенасыщения холестерином нарушаются сократимость мышечных волокон и восприятие сигнала от холецистокининового рецептора (особенно при уменьшенном содержании гидрофильных жирных кислот). Кроме того, прохождение кристаллов желчи и микролитов может вызвать повторную травматизацию сфинктеров, длительный рефлекторный спазм и развитие хронического воспаления. Высокую распространенность дискинезий желчных путей в современном мире отчасти можно объяснить «эпидемией» ожирения и ассоциированной с ним склонностью к образованию литогенной желчи и развитию воспалительной реакции. В роли возможного пускового фактора в развитии дискинезий предположительно могут выступать перенесенные инфекции и паразитозы. Как и при развитии других функциональных заболеваний органов пищеварения, в формировании дисфункции желчных путей определенную роль играют генетические и психогенные факторы. При психологическом тестировании пациентов выявляют повышенный уровень соматизации, депрессии, тревоги, склонность к обсессивно-компульсивному поведению.

Эпидемиология. Дискинезии желчных путей диагностируют у 10-20% пациентов, чаще у женщин. Более высокую заболеваемость женщин можно объяснить влиянием эстрогенов на литогенный потенциал желчи и моторику желчных путей. В последние годы в индустриально развитых странах отмечена тенденция к повышению частоты диагностики дисфункции желчных путей одновременно с увеличением распространенности других функциональных заболеваний органов пищеварения. Это можно объяснить особенностями стиля жизни современных жителей развитых стран (чрезмерное содержание углеводов в пище и недостаточная

двигательная активность), распространенностью ожирения, появлением высокоточных методов обследования.

Классификация ДЖВП

На основании результатов EPISOD и других исследований в 2016 г. предложены новая классификация и новые Римские критерии IV функциональных билиарных расстройств:

E1. Билиарная боль;

E1a. Функциональное расстройство желчного пузыря;

E1b. Функциональное расстройство сфинктера Одди билиарного типа;

E2. Функциональное расстройство сфинктера Одди панкреатического типа.

Клинические симптомы. Основным и обязательным проявлением дискинезии ЖП и желчных путей служат приступы билиарной боли, которую необходимо дифференцировать от проявлений заболеваний расположенных рядом органов. Характерные признаки билиарной боли (должны определяться все признаки):

- локализация в эпигастральной области, правом подреберье; возможна иррадиация в нижние грудные позвонки, правую подлопаточную область;
- длительность 30 мин и более, стойкая (быстро нарастает, достигая плато);
- рецидивирует с разными интервалами (не ежедневно), может возникать в ночное время (заставляет пробуждаться от сна);
- тягостная, приводит к снижению активности пациента, нередко требуется незамедлительное обращение за медицинской помощью;
- не имеет явной связи с приемом антацидов, антисекреторных средств;
- не имеет явной связи с дефекацией и отхождением газов;
- не имеет явной связи с изменением положения тела.

Билиарная боль нередко сопровождается тошнотой, рвотой, которая не приносит облегчения. Озноб, лихорадка, желтуха не характерны для функциональной патологии и свидетельствуют об органических поражениях.

Приступы боли при функциональном расстройстве СО билиарного типа можно сравнить с приступами билиарной колики при ЖКБ, так как они связаны с преходящей обструкцией билиарной порцией сфинктера.

При функциональном расстройстве СО панкреатического типа повы-

шается давление в протоке поджелудочной железы и боль распространяется на участки, где часто локализуется боль при панкреатите.

При дискинезии желчных путей приступы боли далеко не всегда бывают спровоцированы погрешностями в диете, как это характерно, например, для ЖКБ. Приступы могут возникать без видимых причин, иногда на фоне стрессов, в предменструальном периоде, после приема лекарственных средств, оказывающих выраженное влияние на моторику желчных путей (эстрогены, опиоиды, соматостатин). При осмотре живота патологии не выявляется; при пальпации отмечается болезненность в правом подреберье, точке желчного пузыря, зоне Шоффара, эпигастральной области (при развитии панкреатической гипертензии); симптомы Ортнера, Мерфи, Щеткина-Блюмберга отрицательные. Для дискинезии ЖВП характерно появление болей в правом подреберье с типичной иррадиацией в правую лопатку, плечо, ключицу или без нее.

Даже в период усиления болей не наблюдается ускорения СОЭ, лейкоцитоза или других изменений со стороны периферической крови.

При обострении ДЖВП может быть умеренное напряжение живота в области желчного пузыря, но без признаков общей интоксикации.

При осмотре больных вне периода обострения отмечается обычно незначительная болезненность в области желчного пузыря.

Диагностика. Клинический и биохимический анализы крови, а также копрологическое исследование составляют необходимый минимум лабораторной диагностики. При клиническом анализе крови существенных изменений не выявляют. В биохимическом анализе крови с определением активности трансаминаз, панкреатической амилазы и липазы, уровня билирубина при функциональном расстройстве ЖП изменения отсутствуют, при функциональном расстройстве СО билиарного типа после приступа боли может быть выявлено преходящее повышение уровня билирубина и активности сывороточных трансаминаз (АсАТ, АлАТ), а при функциональном расстройстве СО панкреатического типа — активности панкреатической амилазы и липазы. Важную роль в дифференциальной диагностике билиарных дискинезий играют лабораторные исследования, позволяющие исключить паразитозы, в частности копрологическое исследование.

К обязательным инструментальным исследованиям при подозрении на дискинезию СО относят *УЗИ органов брюшной полости*, стандартную *ФГДС* с осмотром ДПК и области большого сосочка ДПК. Преходящее

расширение общего желчного протока (более 7-8 мм) или протока поджелудочной железы (более 3,5 мм в головке) после приступа билиарной или панкреатической боли не исключает диагноз функционального расстройства СО, если другие признаки соответствуют этому диагнозу. При УЗИ также можно оценить фракцию выброса ЖП с помощью УЗ-холецистографии, которая позволяет оценить сократимость (фракцию опорожнения) ЖП. Объем ЖП определяют натощак и после приема внутрь стимулятора сокращения. В настоящее время вместо жиросодержащих пищевых стимуляторов и сульфата все чаще применяют *сорбитол*, «идеальный» стимулятор — препарат холецистокинина. В норме максимальное сокращение ЖП происходит через 30-40 мин после приема стимулятора, фракция опорожнения, как правило, составляет 50-80%.

Диагностические критерии. Критерии дискинезии ЖП :

- характерная билиарная боль;
- отсутствие камней/сладжа и других структурных изменений ЖП по данным УЗИ;

- дополнительные подтверждающие признаки: снижение фракции опорожнения ЖП (менее 40 %) по данным УЗ-холецистографии или билиосцинтиграфии;

- нормальные показатели активности печеночных ферментов, амилазы/липазы и уровень прямого билирубина в крови.

Критерии дискинезии билиарной порции СО:

- характерная билиарная боль;
- повышение активности печеночных ферментов или расширение желчного протока;

- отсутствие камней в желчных протоках и других их структурных изменений;

- дополнительные подтверждающие признаки: нормальная активность амилазы/липазы, характерные изменения по данным билиосцинтиграфии и манометрии СО.

Критерии дискинезии панкреатической порции СО:

- атаки панкреатита в анамнезе (характерная панкреатическая боль, активность амилазы/липазы в крови выше 3 норм, признаки острого панкреатита по данным визуализации);

- исключение других причин развития панкреатита;

- отсутствие изменений по данным эндоУЗИ;

- дополнительный признак: характерные изменения по данным ма-

нометрии СО.

Дифференциальный диагноз. Ключевую роль в диагностике играют внимательный анализ характера боли (ее соответствие критериям билиарной боли) и исключение органической патологии желчных путей. По клиническим признакам дискинезию желчных путей дифференцируют от других заболеваний, при которых может наблюдаться боль в верхнем отделе живота: синдрома раздраженного кишечника, функциональной диспепсии, гастропареза, острого гастрита, диспепсии, ассоциированной с инфекцией *Helicobacter pylori*, желчного гастрита, язвенной болезни, симптоматических язв желудка и ДПК, билиарного сладжа, проявлений ЖКБ (желчная колика, калькулезный холецистит, холедохолитиаз), паразитоза, прежде всего жиардиаза (лямблиоз), инвазии печеночного и кошачьего сосальщика, панкреатита, заболеваний тонкой и толстой кишки, спаечной болезни, ишемической болезни сердца, плеврита, мочекаменной болезни, костеохондрита, радикуло- и миопатии. Анализ связи боли с определенными факторами помогает уже на раннем этапе. В том случае, если боль имеет четкую связь с приемом пищи («ранняя» или «поздняя») и выраженность ее уменьшается после приема антацидов/антисекреторных средств, обоснован диагноз кислотозависимых заболеваний (язвенная болезнь, функциональное расстройство по типу синдрома эпигастральной боли, острый и хронический гастрит). При наличии дискинетического симптомокомплекса (чувство переполнения, тяжести в эпигастральной области после еды, тошнота, отрыжка) необходимо исключить заболевания желудка и ДПК с синдромом нарушенной эвакуации (включая функциональное расстройство по типу постпрандиального дистресс-синдрома). Если появление или уменьшение выраженности боли связано с дефекацией и прохождением газов, следует заподозрить заболевание кишечника. При наличии связи боли с положением тела и болезненности при пальпации мест проекции нервных корешков и мышц в ее основе могут лежать мышечно-скелетные расстройства. Связь боли с приемом пищи и ее опоясывающий характер, предсказуемость появления/нарастания боли характерны для поражения поджелудочной железы.

Течение и осложнения. Дискинезия ЖП имеет доброкачественное течение, хотя, предположительно, может служить фоном для развития ЖКБ. Прогноз при дискинезии СО изучен недостаточно хорошо. Наиболее важной проблемой при функциональном расстройстве СО представляется возможность развития атак острого панкреатита. Патогенетиче-

ская роль его в развитии хронического панкреатита не доказана.

Лечение больных с заболеваниями желчевыводящих путей должно быть комплексным, этапным и максимально индивидуальным. Оно включает в себя лечение в стационаре, диспансерное наблюдение в поликлинике и санаторно-курортное лечение.

Необходима санация очагов хронической инфекции, дегельминтизация и противоязвенная терапия, а также стимуляция защитных сил организма путем коррекции общережимных моментов, питания, снижение аллергической настроенности организма, ликвидация полигиповитаминоза, дисбиоза.

Лечебное питание. Стол № 5 по Певзнеру, предусматривающий физиологическую потребность в пищевых ингредиентах, исключение жирных, жареных, острых блюд, мясных и рыбных бульонов, жирных сортов мяса и рыбы, копченостей, консервов, изделий из сдобного теста, шоколада, холодных напитков, мороженого. Показано дробное питание 4-5 раз в день небольшими порциями. Пищу целесообразно готовить преимущественно путем варки, тушения, запекания, на пару. В течение 1,5-2,0 часов после приема пищи следует избегать длительных наклонов и горизонтального положения. Полезны кисломолочные продукты (творог, кефир, йогурт невысокой жирности), каши (овсяная, гречневая) на воде или молоке низкой жирности, бананы, печеные яблоки, картофельное пюре, овощные супы, отварное мясо (нежирная говядина, куриная грудка). Полезен прием негазированной минеральной воды в подогретом виде по ½ стакана 4 раза в день за полчаса до еды. Вне периода обострения диету расширяют и при хорошей переносимости питание организуют по обычным рациональным принципам. Важно принимать пищу в спокойной обстановке, не спеша. Учитывая возможное влияние психоэмоционального состояния на регуляцию моторики и висцеральной чувствительности, следует обратить внимание на нормализацию ритма сна, режима дня, обеспечение достаточного отдыха. При наличии тревожно-депрессивных расстройств показано соответствующее обследование.

Медикаментозное лечение ДЖВП (таблицы 16-22) следует начинать с устранения невротических и дисэнцефальных расстройств.

Желчегонные препараты даются после еды, прерывистыми курсами для профилактики дистрофии печеночных клеток. Желчегонные препараты подразделяются на холеретики и холекинетики. Холеретики стимулируют образование желчи и желчных кислот.

Холекинетики, раздражая рецепторы слизистой оболочки двенадцатиперстной кишки, вызывают выработку холецистокинина, контролирующего кинетику желчного пузыря и сфинктера Одди, и способствуют усиленному поступлению желчи в двенадцатиперстную кишку. Препараты обычно хорошо переносятся детьми. Показания к назначению холекинетиков: холестаза, ДЖВП.

Холеспазмолитики. *Одестон* – миотропный спазмолитик, обладает желчегонным эффектом. Показания к применению одестона: дисфункция сфинктера Одди, ДЖВП, хронический холецистит (включая неосложненный калькулезный), нарушения процессов пищеварения, вызванные дефицитом желчи в кишечнике. Суточная доза *одестона* детям от 5 до 10 лет – 300 мг (по ½ таблетки 3 раза за 30 минут до еды), 10-14 лет – 600 мг в сутки (1 таблетка 3 раза в день). Продолжительность лечения от 1 до 3 недель. Комплексный препарат растительного происхождения *Гепабене* уменьшает цитолиз, холестаза, устраняет ДЖВП и снимает спазм сфинктера Одди, снижает всасывание холестерина в кишечнике, секрецию холестерина в желчь, синтез холестерина в печени, что уменьшает литогенность желчи. Показан детям старше 10 лет по 1 капсуле 3 раза в день. *Галстена* нормализует моторную функцию желчного пузыря, повышает лизоцимную активность дуоденального секрета. Назначают 3 раза в день за 30 минут до еды детям 7-10 лет по 7 капель, детям 10-12 лет по 10 капель, старше 12 лет – по 15 капель. *Тримебутин* обладает комбинированным действием за счет влияния на опиоидные рецепторы ЖКТ (спазмолитическим, прокинетическим и обезболивающим) и широко применяется в лечении функциональных заболеваний органов пищеварения. *Тримебутин* эффективен при лечении пациентов с дисфункцией СО. Применяют по 200 мг 3 раза в день в течение месяца.

Гиосцина бутилбромид (*бускопан*) — высокоселективный блокатор М3 -холинорецепторов, характеризующийся быстрым наступлением эффекта (уже на 15-й минуте после приема внутрь) и хорошим спазмолитическим потенциалом. Препарат характеризуется высокой безопасностью. Гиосцин можно применять как для купирования приступа (благодаря скорости действия) в дозе 10-20 мг внутрь или в суппозиториях, так и для курсового лечения по 10-20 мг 3 раза в день до еды в течение 10-30 дней. Кроме того, в лечении дискинезии ЖП и желчных путей можно применять ингибиторы фосфодиэстеразы, в частности, дротаверин, хотя они не обладают высокой селективностью действия на желчные пути, а также

пинаверия бромид, блокирующий кальциевые каналы гладкомышечных клеток.

Урсосан (Урсодезоксихолевая кислота). Применение препаратов УДХК при дискинезии желчных путей обосновывается ее способностью снижать литогенность желчи, а также оказывать противовоспалительное действие на эпителий и мышечный слой желчных путей (снижать активность циклооксигеназы-2 и перекисного окисления), что косвенно способствует нормализации нарушенной моторики и секреции. Есть теоретические предпосылки для утверждения, что УДХК восстанавливает чувствительность рецепторов желчных путей к холецистокинину. УДХК можно применять в сочетании с селективным спазмолитиком СО гимекромоном или другими спазмолитиками. УДХК назначают в виде курсового лечения в дозе 10 мг на 1 кг массы тела в 2 приема после еды в течение 2 нед - 2 мес. Курсы можно повторять, что определяется решением врача. Опираясь на современные данные, УДХК нецелесообразно назначать при идиопатическом рецидивирующем панкреатите, который у трети больных ассоциирован с дискинезией СО. Под влиянием препарата возможно повышение панкреатической секреции, что в условиях нарушенного оттока может провоцировать обострения панкреатита. Курс лечения перечисленными препаратами составляет 3 недели.

Таблица 16

Препараты, содержащие желчные кислоты

Название препарата	Состав	Способ применения
Лиобил	Лиофилизированная желчь	Таблетки 0,2 г. Назначаются в зависимости от возраста по ½ - 1 – 2 таблетки 3 раза в день сразу после еды. Курс 1 – 2 месяца.

Таблица 17

Холеретики синтетического происхождения

Название препарата, механизм действия	Состав	Способ применения
Никодин Желчегонное, противовоспалительное, бактерицидное, гепатотропное	Производное амида никотиновой кислоты и формальдегида.	Таблетки 0,5 г. Назначаются детям до 3 лет — 0,05-0,2 г на прием; 4-6 лет – 0,25-0,5 г; 7-12 лет – 0,5-0,75 г; старше 12 лет – 0,5-1 г. Курс лечения 2-3 недели.
Холонертон («Холестил») Спазмолитическое, желчегонное	Гемекронон 400 мг.	Драже 0,4 г. Назначают по 1 драже 3 раза в день перед едой.
Циквалон Противовоспалительное Желчегонное (холеретик, холекинетик).	Производное циклогексанона.	Таблетки 0,1 г. Назначают детям до 3 лет – 0,005-0,02 г; 4-6 лет – 0,03-0,06 г; 7-12 лет – 0,07-0,1 г; в старшем возрасте 0,1-0,2, 3-4 раза в день. Курс лечения 2-3 недели.

Таблица 18

Комбинированные холеретики

Название препарата, механизм действия	Состав	Способ применения
Аллохол Желчегонное; повышает синтез желчных кислот; стимулирует двигательную активность кишечника; уменьшает процессы гниения	сухая желчь 80 мг чеснок сушёный 40 г листья крапивы 5 г активированный уголь 25 мг	Назначается детям: до 7 лет по 1 таблетке массой 0,105 г (без оболочки) и 0,21 г (с оболочкой); старше 7 лет – по 2 таблетки. Курс лечения 3-4 недели с перерывами в 3-4 месяца
Дигестал Желчегонное; повышает синтез желчных кислот; стимулирует двигательную активность кишечника; уменьшает процессы гниения	Панкреатин 200 мг Гемицеллюлоза 50 мг Экстракт желчи 25 мг.	Назначается внутрь по 1-2 драже 3 раза в день во время еды.

Фестал Желчегонное	Комбинированный препарат, содержащий ферменты поджелудочной железы	Назначают внутрь в зависимости от возраста от ½ до 1-2 таблеток 3 раза в день во время или после еды.
Холензим Желчегонное; Усиление синтеза желчных кислот; Спазмолитическое.	Желчь сухая 0,1 г Высушенная поджелудочная железа 0,1 г Высушенная слизистая тонких кишок убойного скота 0,1 г	Таблетки 0,3 г. Назначаются детям: 4-6 лет – 0,1-0,15 г; 7-12 лет – 0,2-0,3г; в старшем возрасте по 1 таблетке 1-3 раза в день после еды.

Таблица 19

Препараты растительного происхождения, обладающие холеретическим действием

Название препарата, механизм действия	Состав	Способ применения
Гепатофальк планта, гепатопротективное; антиоксидантное; мембраностабилизирующее; спазмолитическое; желчегонное; противовоспалительное.	Сухой экстракт плодов расторопши пятнистая, трав и корня чистотела, корневища тулшерика Манского.	По 1 капсуле 3 раза в день внутрь. Курс лечения 1-3 месяца, повторить через 1-3 месяца.
Курепар	Парагвайский почечный чай Курс лечения 15-20 дней	Внутрь по 1 ампуле 2 раза в день, предварительно растворив ее содержимое в стакане воды или сока.
Фламин Спазмолитическое; противомикробное; желчегонное.	Сухой концентрат бессмертника, содержит флавоны.	Таблетки 0,05. До 3 лет – ¼ таблетки; 4-6 лет – ½ таблетки; 7-12 лет 1 таблетка. Растворить в ½ ст. воды - 3 раза в день за 30 минут до еды — курс 1 месяц

Холагогум усиливает выработку желчи гепатоцитами; способствует опорожнению желчного пузыря; стимулирует секрецию поджелудочной железы; способствует растворению холестерина, входящего в состав камней.	Экстракт чистотела, куркумы, листьев шпината водного	Капсулы По 1 капсуле 3 раза в день во время еды в течение 7 дней, затем дозу снижают до 2 капсул в сутки
Холагол Противовоспалительное; желчегонное.	Красящее вещество корня куркумы 0,0225 г	3 раза в день перед едой в течение 2-3 недель. Детям дошкольного возраста по 1-3 капли; школьникам 3-5 капель на сахаре.
Холосас желчегонное.	Сироп из сгущенного водного экстракта шиповника и сахара.	По 1-2 ч. л. 2-3 раза в день перед едой 3-4 недели.

Таблица 20

Холекинетики химического происхождения

Название препарата, механизм действия	Способ применения
Олиметин. Спазмолитическое; желчегонное; противовоспалительное.	Лечебная доза – 2 капсулы 3-5 раз в день до еды. Профилактическая доза – 1 капсула в день длительно.

Таблица 21

Комбинированные холекинетики

Название препарата, механизм действия	Состав	Способ применения
Ксилит холекинетик; Способствует всасыванию витаминов группы В.	Пятиатомный спирт, полученный из хлопковой шелухи.	Внутрь в 20 % растворе утром натощак и перед обедом. Разовая доза из расчета 0,2-0,3 г сухого вещества на 1 кг массы тела, но не более 50 г в сутки.
Магния сульфат желчегонное; рефлекторно усиливает выработку холецистокинина; послабляющее.	20-25 % раствор сульфата магния.	Внутрь до 3 лет по 1 ч. л., 3-7 лет по 1 д. л., 8-14 лет по 1 ст. л. 2-3 раза в день за 15-20 минут до еды.

Сорбит. Холекинетик – сокращает желчный пузырь и расслабляет сфинктер Одди; холеретик; витаминосберегающее действие.	Многоатомный спирт.	Внутрь 20 % раствор 2-3 раза в день за 30 минут до еды или через час после еды. Разовая доза из расчета 0,1-0,3 г сухого вещества на 1 кг массы тела. Курс лечения 1-2 месяца.
--	---------------------	--

Таблица 22

Холеспазмолитики синтетического происхождения

Название Препарата	Состав	Способ применения
Но-шпа	Дротаверина гидрохлорид	Таблетки по 0,04 г, ампулы по 2 мл 2% раствора. Назначается внутрь в разовой дозе ¼ - ½ таблетки (1 – 1,5 мг/кг) 1-3 раза в день в течение 1-14 и более дней. В мышцу или вену из расчета 0,05-0,07мг/кг 1-2 раза в сутки.
Папаверин	Папаверина гидрохлорид	Таблетки по 0,04 г и 0,01 г, ампулы по 2 мл 2 % раствора. Внутрь в разовой дозе от 0,003 до 0,04 г в зависимости от возраста (0,7-1 мг/кг). Для в/м введения, в/в или п/к разовая доза для детей 7-12 лет – 0,125-0,2 мл, детям старшего возраста - 0,1-0,15 мл раствора.
Дибазол		Таблетки 0,04 и 0,02 г, ампулы по 1 и 5 мл 1% р-ра. Внутрь из расчета 0,5-1 мг в сутки на год жизни в 2-3 приема. Доза для парентерального введения 0,05 мг/кг в сутки 1 % раствора.

Реабилитация. Важное место в реабилитации после периода обострений и в профилактике занимают лечебная физкультура, дозированная ходьба, плавание, санаторно-курортное лечение в санаториях Эссентуки, Железноводска, Пятигорска, Трускавца, Боржоми, Белокурихи, Морщина и др., употребление минеральных вод малой и средней минерализации (сульфатные, сульфатно-хлоридные с различным катионным составом — боржом, эссентуки № 4, Арзни, Смирновская, Славяновская). Эффективны водолечение (термальные и высокотермальные воды), физиотерапевтические процедуры, оказывающие спазмолитическое и противовоспалительное действие.

Профилактика и диспансерное наблюдение. Профилактика образования литогенной желчи: рациональное питание (исключение избыточного потребления углеводов и холестерина, больших перерывов в приеме пищи), поддержание нормального индекса массы тела, достаточная двигательная активность, а также лечение фоновых заболеваний. Для профилактики приступов билиарной боли, развития острого «дисфункционального» панкреатита необходимо избегать употребления жирной и жареной пищи, чрезмерного количества пищи после продолжительного голодания, психоэмоциональных нагрузок, нормализовать режим труда и отдыха. Профилактика обострения также подразумевает санаторно-курортное лечение.

Тестовый контроль по теме: «Дискинезии желчевыводящих путей»

Укажите один правильный ответ.

1. ПРИ НЕДОСТАТКЕ ЖЕЛЧИ В ПРОСВЕТЕ КИШЕЧНИКА

- 1) тормозится двигательная функция кишечника
- 2) ускорение двигательной функции кишечника
- 3) функция не меняется
- 4) риск развития цирроза печени
- 5) атрофируются ворсинки тонкого кишечника

2. ДИСКИНЕЗИЯ ЖЕЛЧЕВЫВОДЯЩИХ ПУТЕЙ — ЭТО

- 1) органическая патология
- 2) функциональное нарушение
- 3) врождённая аномалия развития
- 4) нарушение всасывания белков
- 5) нарушение всасывания углеводов

3. ФИЗИОЛОГИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ ЖЕЛЧИ

- 1) растворение кислот
- 2) расщепление белков
- 3) эмульгирование жиров
- 4) расщепление углеводов
- 5) связывание холестерина

4. ДИСКИНЕЗИЯ ЖЕЛЧЕВЫВОДЯЩИХ ПУТЕЙ ЧАЩЕ РАЗВИВАЕТСЯ НА ФОНЕ

- 1) гипертермии
- 2) острой респираторной вирусной инфекции
- 3) дизентерии
- 4) вегетативной дисфункции
- 5) анемии

5. ДИЕТА ПО ПЕВЗНЕРУ ПРИ ДЖВП

- 1) 7
- 2) 10
- 3) 5
- 4) 4
- 5) 1

6. ХОЛЕСПАЗМОЛИТИК СИНТЕТИЧЕСКОГО ПРОИСХОЖДЕНИЯ

- 1) маалокс
- 2) но-шпа
- 3) глюконат кальция
- 4) омез
- 5) промедол

7. В МЕСТЕ ВПАДЕНИЯ ПУЗЫРНОГО ПРОТОКА В ШЕЙКУ ЖЕЛЧНОГО ПУЗЫРЯ НАХОДИТСЯ

- 1) сфинктер Мирищи
- 2) сфинктер Одди
- 3) сфинктер Люткинса
- 4) заслонка Баугиниева
- 5) дивертикул Меккеля

8. ХОЛЕРЕТИК РАСТИТЕЛЬНОГО ПРОИСХОЖДЕНИЯ

- 1) одестон
- 2) но-шпа
- 3) холасас
- 4) дюспаталин
- 5) спазмолгон

9. ПРИ ДЖВП ХАРАКТЕР БОЛЕЙ

- 1) острые
- 2) распирающие
- 3) приступообразные
- 4) коликоподобные
- 5) болей не бывает

10. ПРИ ПРОВЕДЕНИИ БЕЗЗОНДОВЫХ ТЮБАЖЕЙ ИСПОЛЬЗУЮТ

- 1) масло оливковое
- 2) 25% раствор магния сульфата
- 3) сок лимона
- 4) кипяченую воду
- 5) 0,25% р-р новокаина

Эталоны ответов к тестовым заданиям по теме:

«Дискинезия желчевыводящих путей»

1-1), 2-2), 3-3), 4-4), 5-3), 6-2), 7-3), 8-3), 9-2), 10-2)

Ситуационная задача по теме:

«Дискинезия желчевыводящих путей»

Слава, 10 лет, обратились с мамой на приём с жалобами на боли в правом подреберье схваткообразного характера, иррадиирующие в правую лопатку, рвоту с примесью желчи. Мальчик болен в течение 1,5 лет, когда появились приступообразные боли в правом подреберье, приступы снимали приёмом но-шпы.

Из анамнеза известно, что ребёнок любит жареную, острую пищу, мама часто печёт блины и жареные пирожки. В школе горячей пищи нет, в буфете покупает чипсы, кириешки и кока-колу. У отца ребёнка желчно-каменная болезнь, желчный пузырь удалён.

Объективно: состояние удовлетворительное. Кожа чистая, несколько суховата. Язык обложен серо-жёлтым налётом. Дыхание в легких везикулярное. Тоны сердца ритмичные. Живот при пальпации несколько напряжён в правом подреберье, положительные симптомы раздражения желчного пузыря. Стул «овечий» со склонностью к запорам.

При обследовании: общий анализ крови — без особенностей. Общий анализ мочи: цвет - светложелтый, прозрачность — мутная, удельная плотность — 1020, лейкоциты 1-3 в поле зрения, соли ураты. Копрограмма: цвет кала коричневый., слизи, крови нет. Лейкоциты — 1-3 в поле зрения, крахмал внутриклеточный 3-4 в п/зрения, капли жира 4-6,

детрит ++, микрофлора +++; УЗИ абдоминальное: печень нормальных размеров, желчный пузырь с перегибом в области дна, перетяжка в шейке ЖП, стенки уплотнены, сразу после пробного завтрака ЖП сократился на 80%, через 1 час сокращение на 60%.

Задание.

1. Выделите основные синдромы заболевания
2. Оцените результаты лабораторного обследования, УЗИ абдоминального.
3. Поставьте диагноз.
4. Определите диету, лечение.

Эталоны ответов на ситуационную задачу по теме:

«Дискинезия желчевыводящих путей»

1. Синдромы: желудочной диспепсии, абдоминальных болей.
2. Урограмма: ураты (нарушение пуринового обмена), копрограмма: жир, крахмал (стеаторея, креаторея) УЗИ (уплотнение стенки желчного пузыря), сокращение 80%.
3. Дисфункция СО по панкреатическому типу, деформация ЖП.
4. Диета №5, но-шпа (дротаверин) 0,04 гр., по 1 таблетке х 3 раза в день внутрь, №5.

2.3. Синдром раздраженного кишечника

Шифр по МКБ-10: K58.0 — синдром раздраженного кишечника

Синдром раздражённого кишечника (СРК) — функциональное расстройство кишечника, проявляющееся рецидивирующей болью в животе, возникающей по меньшей мере 1 раз в неделю, которая характеризуется следующими признаками (двумя или более): связана с дефекацией, сочетается с изменением ее частоты и/или формы кала. Эти симптомы должны отмечаться у больного в последние 3 месяца при общей продолжительности наблюдения не менее 6 месяцев.

Этиология и патогенез СРК остаются пока ещё недостаточно изученными. В генезе СРК следует выделить ряд факторов, определяющих формирование болезни:

- Наследственная предрасположенность
- Нервно-психические факторы воздействия
- Алиментарные причины
- Сенсибилизация организма (пищевая аллергия)
- Инфекционный и паразитарный факторы.

Следует выделить факторы, способствующие формированию нервно-психических расстройств, к ним относятся психосоциальный стресс у ребёнка в детском коллективе и или дома (частые конфликты в семье и за её пределами, неблагоприятная социальная обстановка, избыточная нагрузка в школе), моральное и физическое наказание ребёнка. Известно, что наиболее тяжёлые формы дисфункции кишечника наблюдаются у детей и подростков, перенесших тяжёлые жизненные потрясения: развод родителей, алкоголизм и наркомания родителей, потеря родных в раннем возрасте, сексуальные домогательства. Согласно современной концепции патогенеза СРК, в формировании заболевания важную роль играют генетическая предрасположенность и психосоциальные факторы: стрессовые ситуации, нарушение копинга (способности преодолевать стресс) и недостаточная социальная поддержка. Сочетание этих факторов приводит к развитию висцеральной гиперчувствительности и нарушению моторики кишки. Однако в настоящее время схема патогенеза может быть дополнена рядом звеньев, касающихся изменений, локализованных на уровне кишечной стенки, таких как увеличение экспрессии сигнальных рецепторов и белков плотных контактов, нарушение цитокинового профиля, наличие неспецифического воспаления, изменение качественного и количественного состава кишечной микрофлоры. Представители условно-патогенной и патогенной микрофлоры, обладающие факторами адгезии и проникающие в лимфоидные фолликулы, запускают каскад иммунных реакций, приводящих к развитию воспаления в кишечной стенке. Информация о наличии воспаления трансформируется в электрический сигнал, который по чувствительным нервным волокнам проводится к спинномозговому ганглию, откуда центральные аксоны через задние корешки направляются в задний рог спинного мозга, что приводит к гиперактивации высших нервных центров, в первую очередь лимбической системы, и усилению эфферентной иннервации кишечника. В детском возрасте наиболее существенную роль в возникновении СРК играют алиментарные факторы. Нарушения питания выявляются, начиная уже с периода грудного возраста. Важнейшей причиной является отсутствие грудного вскармливания, кормление ребёнка неадаптированными молочными смесями, цельным коровьим молоком. Существенное значение в возникновении СРК придаётся качественным и количественным нарушениям питания в последующие годы жизни. Известно, что пропульсивная моторика кишечника предполагает наличие необходимого объёма кишечного содержимого,

возбуждающего рецепторы стенки кишки. Объём кишечного содержимого определяется содержанием балластных веществ – растительных волокон. У пациентов с СРК установлены: нерегулярное питание, длительные перерывы в приёме пищи, однообразное питание с дефицитом в рационе овощей и фруктов – источников растительных волокон, кисломолочных продуктов и одновременным избытком белковой и глицидсодержащей пищи. Кроме того, у половины детей старшего возраста наблюдаются грубые нарушения пережёвывания и усвоения пищи: проглатывание крупными кусками, быстрая еда, употребление пищи «на ходу», всухомятку. Известно, что наибольший подъём двигательной активности кишечника отмечается утром после завтрака, менее высокий – после обеда и совсем незначительный – после ужина, поэтому стул чаще бывает утром.

Отказ от завтрака подавляет нормальное функционирование желудочно-кишечного тракта. Непереносимость пищевых продуктов диагностирована у 13% детей с СРК. Паразитарная инвазия (лямблиоз, энтеробиоз, описторхоз, аскаридоз) может поддерживать дисфункциональные нарушения кишечника.

В практической деятельности выделяются три варианта СРК:

1. СРК с преобладанием диареи;
2. СРК с преобладанием запоров;
3. СРК со смешанными проявлениями (боль, метеоризм).

Для постановки диагноза выделены Римские критерии СРК: частота стула менее чем 3 раза в неделю; частота стула более чем 3 раза в день; твёрдый или бобовидный кал; натуживание на протяжении акта дефекации; императивные позывы на акт дефекации; ощущение неполного опорожнения кишечника; выделение слизи во время акта дефекации; чувство переполнения, вздутия или переливания жидкости в животе.

Необходимо обратить внимание на симптомы, указывающие на органическую проблему кишечника, по Римским критериям «Красные флаги»:

1. Лихорадка;
2. Немотивированное похудание;
3. Дисфагия, рвота с кровью;
4. Появление алой крови в кале;
5. Чёрный дёгтеобразный стул;
6. Анемия;
7. Лейкоцитоз;

8. Увеличение СОЭ.

Кишечные симптомы:

СРК у детей старшего возраста имеет вариант с болью и метеоризмом. Боль в животе является обязательным симптомом, болевые ощущения могут быть различной интенсивности. Дошкольники чаще всего указывают на боль в области пупка или любого участка брюшной полости, пациенты старшего возраста и подростки – внизу живота, чаще слева. Обострение абдоминального синдрома чаще связано с влиянием стрессовых факторов, физической нагрузкой, нарушением характера питания. Болевые ощущения усиливаются, как правило, перед актом дефекации и уменьшаются после опорожнения кишечника и отхождения газов. При СРК боль в животе в ночное время никогда не беспокоит. Одновременно с болью, после приёма пищи, могут возникать неприятные ощущения вздутия и распираания живота, увеличение его размеров, появление слышимого на расстоянии урчания и повышенного газоотделения.

Вариант с преобладанием запоров чаще диагностируется у детей раннего и дошкольного возраста. Для детей старшего возраста запором следует считать задержку стула более 48 часов, а у детей младшего возраста – от 24 до 36 часов. При СРК стул обычно небольшим количеством кала и при этом напоминает «овечий» или принимает лентовидную форму (стул в виде карандаша). Наиболее тягостным становится появление «каломазания», что связано с растяжением анальных сфинктеров, гидравлическим выдавливанием более жидкой части кала через каловую пробку наружу. У некоторых больных длительное отсутствие дефекации сменяется так называемыми «запорными поносами» с последующей повторной задержкой стула. Запоры сопровождаются чувством неполного опорожнения кишечника.

Вариант с превалированием диареи встречается довольно редко. Ребёнка беспокоит частый жидкий стул (обычно 2-4 раза в сутки), светлого цвета, иногда с примесью слизи и остатков непереваренной пищи, наблюдается преимущественно утром, после завтрака. В ночное время стула не бывает. Внекишечные симптомы СРК носят вегетативный характер. Наиболее часто проявляются в подростковом возрасте: беспокоят головные боли (по типу мигрени), ощущение кома при глотании, неудовлетворённость вдохом, невозможность спать на левом боку из-за появляющихся неприятных ощущений в области сердца, вазоспастические реакции (зябкость пальцев рук). Вегетативные дисфункции имеют нарушения

по типу симпатикотонии, ваготонии.

Вопреки большому числу разнообразных жалоб, больные с СРК обычно сохраняют «цветущий вид», и признаков прогрессирования заболевания, несмотря на его длительное течение, в большинстве случаев выявить не удаётся.

Диагностика. Проводится лабораторно-инструментальное обследование: общий анализа крови, мочи, биохимический анализ крови (билирубин, холестерин, щелочная фосфатаза, электролиты), копрограмма, для определения типа СРК используется Бристольская шкала формы кала;

Согласно Бристольской шкале различают семь типов человеческого кала:

Тип 1: Отдельные жёсткие куски, похожие на орехи, прямую кишку проходят с трудом.

Тип 2: Колбасовидный комковатый кал (диаметр больше, чем у типа 3).

Тип 3: Колбасовидный кал с поверхностью, покрытой трещинами (диаметр меньше, чем у типа 2).

Тип 4: Колбасовидный или змеевидный кал с мягкой и гладкой поверхностью.

Тип 5: Кал в форме мягких комочков с чёткими краями, легко проходящий через прямую кишку.

Тип 6: Пористый, рыхлый, мягкий кал в форме пушистых комочков с рваными краями.

Тип 7: Водянистый кал, без твёрдых кусочков; либо полностью жидкий.

Тип 1 и 2 используют для идентификации запора, типы 3, 4, 5 считаются «идеальным стулом» (особенно тип 4, так как такой кал легче проходит через прямую кишку в процессе дефекации), типы 6 и 7 используют для идентификации поноса, при этом 7-й тип свидетельствует о возможном серьёзном заболевании.

Исследуют анализ кала на дисбактериоз и скрытую кровь. К числу обязательных инструментальных исследований относятся ректороманоскопия, УЗИ органов брюшной полости и малого таза. Колоноскопия проводится при подозрении на органическую патологию толстой кишки, ФГДС при поражении верхних отделов желудочно-кишечного тракта, гистологическое исследование. Особое внимание уделяется оценке центральной и вегетативной нервной системы, консультирование гине-

кологом и психотерапевтом.

Лечение. Специальной диеты при СРК нет. Необходимо исключение алиментарных нарушений. При наличии боевого синдрома рекомендуют дробное и частое питание – до 4-5 раз в день, при этом пищу нужно принимать не позднее, чем за 3 часа до ночного сна. При наличии в клинике синдрома диареи, рекомендуется ограничить продукты, содержащие грубоволокнистую клетчатку, исключить консервы, холодные и газированные напитки, кофе, шоколад, дрожжевое тесто в большом количестве. Также ограничить приём бобовых, свежую капусту, дыню и другие бахчевые культуры, некоторые фрукты и ягоды с плотной клетчаткой (абрикосы, виноград, крыжовник, малина, облепиха), ограничиваются и продукты, содержащие лактозу и фруктозу. При запорах рекомендуется приём нерафинированных продуктов, достаточное количество балластных веществ в пищевом рационе (хлеб из муки грубого помола с добавлением отрубей), овощи, фрукты. Наряду с общими мероприятиями по организации лечебного питания, в программу реабилитации детей с СРК необходимо включать лечебные продукты питания, направленные на коррекцию нормальной микрофлоры кишечника (продукты функционального питания пробиотического действия). Используются лакто- и бифидосодержащие продукты лечебного питания, выпускаемые промышленным способом.

Психотерапию следует начинать с разъяснительной беседы с больным ребёнком и его родителями о природе, причине и характере заболевания, его клинических проявлениях. Первые рекомендации касаются нормализации режима дня, разумного чередования труда и отдыха, прогулок, ежедневного присутствия умеренной физической нагрузки, достаточного сна. По возможности проводится коррекция психотравмирующих ситуаций, включая аутогенную тренировку. С целью нормализации состояния центральной и вегетативной нервной системы (ВНС), а также моторики кишечника, широко используется лечебная физкультура, массаж, физио- и рефлексотерапия. С учётом превалирования того или иного отдела ВНС – назначается вегетотропная терапия. При ваготонии назначают такие процедуры как электрофорез с растворами хлорида кальция на шейно-затылочную область, гальванизация по рефлекторно-сегментарной методике, аппликации озокерита или парафина на шейный отдел позвоночника. При симпатикотонии используют электрофорез с 0,5% раствором эуфиллина, папаверином, сульфатом магния, бромидом натрия на шейный отдел позвоночника, гальванизация по рефлекторно-сегментарной методике. Сре-

ди водных процедур широко используются контрастные ванны, веерный и циркулярный души, гидромассаж. При ваготонии рекомендуются солёно-хвойные и радоновые ванны, при симпатикотонии – углекислые и сульфидные ванны. Использование фитотерапии при преобладании парасимпатической нервной системы: растительные стимуляторы (элеутерококк, жень-шень, заманиха, аралия, левзея), мочегонные травы (толокнянка, можжевельник, брусника). При симпатикотонии рекомендуются седативные травы (валериана, пустырник, шалфей). При необходимости назначают препараты, нормализующие состояние центральной и вегетативной нервной системы. При астении чаще назначают транквилизаторы (*диазепам, феназепам*) в сочетании с витаминами группы В, ноотропами (*аминалон, ноотропил*). При депрессивных состояниях, тоскливо-тревожном аффекте применяют антидепрессанты (*азафен, амитриптилин*), также в сочетании с *витаминами группы В* и ноотропами. При раздражительности, навязчивых страхах чаще используют нейролептики (*сонапакс*).

Лечение СРК с преобладанием болей в животе и метеоризма назначают миотропные спазмолитики: *но-шпу, папаверин, дюспаталин, метеоспазмил*. В случае избыточного образования газов в кишечнике используют препараты на основе симетикона. Препарат *Эспумизан* принимают внутрь во время или после еды, в школьном возрасте по 1-2 капсуле или 1-2 чайной ложке 3-4 раза в сутки, детям грудного и раннего возраста - по 1 чайной ложке 3-5 раз в сутки. К слабительным средствам осмотического действия относятся сравнительно безвредные препараты из естественных или полусинтетических полисахаридов и дериватов целлюлозы. *Форлак* при приеме через рот увеличивает объем содержащейся в кишечнике жидкости, оказывая слабительный эффект, восстанавливает чувствительность кишечника, облегчает продвижение каловых масс без боли и вздутия живота. *Форлак* назначается утром натощак, из расчета 5г на 35 кг массы тела ребенка.

В терапевтической практике популярностью пользуются препараты из оболочек семян подорожника *псиллиум, мукофальк*. Прием препарата с достаточным количеством жидкости способствует не только нормализации стула, но и уменьшению у больных болевых ощущений и метеоризма.

К осмотическим слабительным относится *лактuloза*, которая назначается грудным детям по 0,5-1 мл/кг массы тела в сутки, принимается один раз в день утром. Лактулоза не нашла широкого применения в детской практике.

Прокинетики. С целью нормализации двигательной активности кишечника детям с запорами следует назначать домперидон (мотилиум), являющийся антагонистом дофамина, и блокируя его рецепторы, влияет на моторную функцию ЖКТ: усиливает перистальтику желудка и нормализует его опорожнение, повышает тонус нижнего пищеводного сфинктера. Препарат назначается по 5-10 мг 3 раза в день за 10-30 минут до еды в течение 3-4 недель.

Для лечения пациентов, страдающих СРК с преобладанием диареи, используется *лоперамид (имодиум)*. Являясь агонистом опиатных рецепторов кишечника, *лоперамид* ингибирует освобождение ацетилхолина и простагландинов в стенке кишечника, снижая его пропульсивную двигательную активность. Препарат назначают обычно в суточной дозе 2-4 мг. Форма препарата в виде таблеток для рассасывания во рту – *Имодиум лингвал*. Хорошо зарекомендовал себя при СРК также Имодиум плюс, в состав которого добавлен симетикон – вещество, абсорбирующее газы в кишечнике.

При небольшом увеличении частоты стула хороший эффект оказывает *Смекта*, обладающая помимо антидиарейной активности хорошими адсорбирующими свойствами, препарат прекрасно переносится детьми любого возраста. Применяют препарат между приемами пищи, предварительно растворяют в 50 мл теплой воды или хорошо размешивают с каким-либо полужидким продуктом (каша, компот, пюре и т.д.). Детям до 1 года назначают по 1 пакетик в день, 1-2 года – 2 пакетика в день, старше 2 лет – 2-3 пакетика в день.

Коррекция микробиоценоза определяется характером микробного пейзажа, возрастом пациентов, преморбидным фоном, характером вскармливания и пищевой переносимостью, с учетом специфичности лечения основного заболевания.

Терапия осуществляется в три этапа:

- подавление роста того или иного условно-патогенного микроорганизма (селективная деконтаминация);
- заселение кишечника нормальными симбиотами с помощью пробиотиков;
- селективная стимуляция, направленная на активацию процессов роста и размножения эндогенной флоры.

Селективная деконтаминация проводится препаратами направленного действия – бактериофагами, которые обладают высокой специфич-

ностью к условно-патогенным бактериям и играют в кишечнике роль факторов очищения (*стафилококковый, клебсиеллезный, поливалентный бактериофаги*).

На втором этапе коррекция дисбиоза кишечника осуществляется путем применения биологических бактериальных препаратов на основе микроорганизмов – представителей нормальной микрофлоры человека (пробиотиков).

Рекомендуется использовать *биовестин, биовестин-лакто*: принимают через рот за 20-30 минут до еды, разбавляя или запивая препарат небольшим количеством молока или воды (с температурой не выше 37-40 градусов). Дозировка: дети до года – от 1 капли до 1 мл в день, старше 1 года - от 1 до 3 мл, один-два раза в день. Длительность приема 2-3 недели, при необходимости – до 2 месяцев. В начале приема биовестина может наблюдаться временное учащение стула.

На последнем этапе биокоррекционной поддержки для селективной стимуляции роста нормальной микрофлоры кишечника используются фармакологические препараты пребиотического действия (*хилак-форте, нормазе, линекс, бактисубтил и др.*).

Специфические меры реабилитации пациентов с СРК отсутствуют. Поскольку СРК — хроническое, длительно протекающее заболевание, ассоциированное с рядом психоэмоциональных расстройств, при лечении большинства больных требуется применение психотерапевтических методов. При неэффективности медикаментозного (симптоматического) лечения СРК гастроэнтерологом больным показана консультация психиатра для определения дальнейшей тактики лечения.

Специфических мер профилактики СРК не существует. Учитывая доброкачественный характер СРК, при котором не отмечено повышения риска развития органических заболеваний ЖКТ, дополнительного планового диспансерного наблюдения за больными и их контрольных обследований не требуется.

Тестовый контроль по теме: «Синдром раздраженного кишечника»

Укажите один правильный ответ.

1. ОСНОВНОЙ МИКРОФЛОРОЙ КИШЕЧНИКА ДЕТЕЙ ГРУДНОГО ВОЗРАСТА ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) лактобактерии
- 2) бифидумбактерии
- 3) кишечная палочка
- 4) энтерококки
- 5) стафилококки

2. СИНДРОМ РАЗДРАЖЁННОГО КИШЕЧНИКА – ЭТО

- 1) органическое заболевание кишечника
- 2) функциональное нарушение кишечника
- 3) аномалия развития толстого кишечника
- 4) аномалия развития тонкого кишечника
- 5) инфекционное расстройство кишечника

3. К СИМПТОМАМ ТРЕВОГИ ОТНОСИТСЯ

- 1) понос
- 2) запор
- 3) вздутие кишечника
- 4) повышение температуры тела
- 5) вегетативная дисфункция

4. К МИОТРОПНЫМ СПАЗМОЛИТИКАМ ОТНОСИТСЯ

- 1) эуфиллин
- 2) координакс
- 3) риабал
- 4) клофелин
- 5) маалокс

5. ДЮФАЛАК – ПРЕПАРАТ ОКАЗЫВАЮЩИЙ ЭФФЕКТ

- 1) послабляющий
- 2) спазмолитический
- 3) тонизирующий
- 4) блокатор протонной помпы
- 5) репарат

6. КОЛИТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ - ЭТО

- 1) наличие в копрограмме крови
- 2) «овечий» кал
- 3) фрагментированный кал
- 4) объемный, пористый
- 5) «жирный» кал

7. ИЗ ВИДОВ СИНДРОМА РАЗДРАЖЕННОГО КИШЕЧНИКА ВЫДЕЛЯЮТ

- 1) течение с диареей, запорами
- 2) течение с метеоризмом, рвотой
- 3) течение с коликами, изжогой
- 4) течение с болью, тошнотой
- 5) течение с каломазаньем, интоксикацией

8. ПРИЧИНОЙ СИНДРОМА РАЗДРАЖЕННОГО КИШЕЧНИКА ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) врожденная аномалия развития кишечника
- 2) психотравма
- 3) дизентерийная палочка
- 4) лямблиоз
- 5) энтеробиоз

9. В ЛЕЧЕНИИ СИНДРОМА РАЗДРАЖЕННОГО КИШЕЧНИКА ПРИМЕНЯЮТ

- 1) антибиотики цефалоспоринового ряда
- 2) ноотропы
- 3) нитрофураны
- 4) кардиотоники
- 5) мочегонные

10. ПРИ ВЗДУТИИ КИШЕЧНИКА РЕКОМЕНДУЮТ ПРЕПАРАТ

- 1) но-шпа
- 2) линекс
- 3) мезим-форте
- 4) эспумизан
- 5) дюфалак

Эталоны ответов к тестовому контролю по теме:

«Синдром раздраженного кишечника»

1-2), 2-2), 3-4), 4-3), 5-1), 6-1), 7-1), 8-2), 9-2), 10-4)

**Ситуационная задача по теме:
«Синдром раздраженного кишечника»**

Девочка 6 лет, обратилась с жалобами на задержку стула до 3-4 дней. Жалоба беспокоит в течение 1-го месяца, после перенесенной психологической травмы: во время купания в речке ребенок начал захлебываться, тонуть. В последующие дни появилась плаксивость, чувство страха.

Данные физикального осмотра: кожные покровы чистые, бледные. Язык чистый, влажный. Дыхание в легких везикулярное, хрипов нет. Живот при пальпации мягкий, пальпируется уплотнение по ходу толстого кишечника. Самостоятельно стул отсутствует, только после клизмы на 3-4 день, плотный, обильный, прерывистыми кусками.

Ирригоскопия: патологических изменений не выявлено.

ЭЭГ: ирритативные очаги возбуждения по всем полям головного мозга
ЭхоЭГ: выявлены очаги эпи-активности

Задание.

1. Выделите основные синдромы заболевания.
2. Объясните механизм возникновения данных синдромов.
3. Поставьте предварительный диагноз.
4. Составьте план обследования.

**Эталоны ответов к ситуационной задаче по теме:
«Синдром раздраженного кишечника»**

1. Синдром кишечной диспепсии, невротический.
2. Патологические очаги гипервозбудимости участков головного мозга, тормозящие проведение импульса, позывов на дефекацию.
3. СРК.
4. Консультация, невролога, психолога, хирурга, осмотр глазного дна, копрограмма.

2.4. Язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки.

Код МКБ-10: язвенная болезнь желудка К 25.0-К 25.9

Код МКБ-10: язвенная болезнь ДПК К26.0- К26.9

Язвенная болезнь (ЯБ) – это хроническое рецидивирующее заболевание, характеризующееся формированием язвенного дефекта в желудке или двенадцатиперстной кишки, обусловленное нарушением равновесия между факторами агрессии и защиты гастродуоденальной (ГД) системы.

Этиология, патогенез. ЯБ, как и ХГД, относится к полиэтиологическим (мультифакторным) заболеваниям. В ее формировании и хронизации

участвуют нервно-психические, эндокринные, наследственно-конституциональные факторы, микроорганизмы, лекарственные и токсические воздействия, пищевая аллергия, нарушение режима питания и др. Основную роль в патогенезе ЯБ играет дисбаланс между факторами агрессии и защиты органов ГД системы. К агрессивным факторам желудочного и дуоденального содержимого причисляют соляную кислоту, пепсин, панкреатические ферменты, желчные кислоты, изолецититы, хеликобактерную инвазию (НР). Факторами защиты являются слизиобразование, щелочная секреция, регенерация покровного эпителия, слюна, антиоксидантный и иммунный гомеостаз организма. Язвообразование связывают с длительной гиперхлоргидрией и пептическим протеолизом, обусловленных ваготонией, гипергастринемией, гиперплазией главных желез желудка, дискинезией ГД зоны, длительным закислением антробульбарной зоны. Большинство первичных пептических язв ассоциированы с инфекцией НР, но существуют язвы, не связанные с НР – «идиопатические», составляющие 39% случаев и представленные преимущественно язвами ДПК. Классификация ЯБ представлена в таблице 23.

Таблица 23

Классификация ЯБ (Мазурин А.В., Волкова А.И., 1984)

Клинико-эндоскопическая стадия*	Фаза	Локализация	Форма	Функциональная характеристика	Сопутствующие заболевания
1. Свежая язва 2. Начало эпителизации 3. Заживление язвы при дудените 4. Клинико-эндоскопическая ремиссия	1. Обострение 2. Неполная ремиссия 3. Клиническая ремиссия	Желудок ДПК: 1.Луковица 2.Постбульбарный отдел 3. Двойная локализация	Неосложненная Осложнения: 1. Кровотечение 2.Пенетрация 3.Перфорация 4. Стеноз привратника 5.Перивисцерит	Кислотность: 1.Повышена 2.Понижена 3.Нормальная	1.Панкреатит 2. Гепатит 3. Энтероколит 4. Эзофагит 5.Холецистит 6. Холангит

Примечание. *Основной морфологический субстрат язвенной болезни в фазе обострения – язвенный дефект слизистой оболочки и сопряженный с ним активный ГД, нередко рефлюс-эзофагит, а в фазе ремиссии – постязвенные рубцовые изменения и ГД без признаков активности воспаления. Моторно-эвакуаторные нарушения выявляются в виде ДГР, гипертонуса ГД зоны, спастической деформации луковицы.

Определенные особенности клинической картины присущи симптоматическим язвам, возникающим на фоне других заболеваний или при приеме лекарственных препаратов. Так, к стрессовым гастродуоденальным язвам относят острые, обычно множественные язвы желудка и двенадцатиперстной кишки, возникающие при распространенных ожогах (язвы Курлинга), после черепно-мозговых травм и нейрохирургических операций (язвы Кушинга), после обширных полостных операций, особенно связанных с трансплантацией органов, при остром инфаркте миокарда, у пациентов с терминальной стадией хронической почечной и печеночной недостаточности и других критических состояниях. Стрессовые язвы обычно бывают острыми, множественными, часто протекают малосимптомно, отличаются склонностью к желудочно-кишечным кровотечениям и характеризуются высокой летальностью, обусловленной часто тяжелым течением фонового заболевания. Среди лекарственных язв желудка и двенадцатиперстной кишки наибольшее значение имеют острые эрозивно-язвенные поражения, связанные с приемом нестероидных противовоспалительных средств (НПВС, НПВП) (НПВС-ассоциированная гастропатия), блокирующих фермент циклооксигеназу-1, отвечающий за синтез простагландинов в стенке желудка. Гастродуоденальные язвы возникают у 20-25 % пациентов, длительно принимающих НПВП, эрозивные поражения — более чем у 50 % пациентов. К факторам риска их развития относятся возраст пациентов, наличие в анамнезе ЯБ, сопутствующие заболевания сердечно-сосудистой системы и печени, высокая доза НПВП, одновременный прием антикоагулянтов. Гастродуоденальные язвы и эрозии, обусловленные приемом НПВП, также часто имеют множественный характер, нередко протекают малосимптомно и манифестируют внезапными желудочно-кишечными кровотечениями (меленой или рвотой содержимым типа «кофейной гущи»). Риск их развития у таких пациентов возрастает в 4-5 раз.

Осложнения. Язвенное кровотечение наблюдается у 15-20 % пациентов с ЯБ. Факторами риска его возникновения служат прием ацетилсалициловой кислоты и НПВП, инфекция *H. pylori* и размеры язв более 1 см. Язвенное кровотечение проявляется рвотой содержимым типа «кофейной гущи» (гематемезис) или черным дегтеобразным стулом (мелена). При массивном кровотечении и невысокой секреции соляной кислоты, а также локализации язвы в кардиальном отделе желудка в рвотных массах может отмечаться примесь неизменной крови. Иногда на первое место

в клинической картине язвенного кровотечения выступают общие жалобы (слабость, потеря сознания, снижение артериального давления, тахикардия), тогда как мелена может появиться лишь спустя несколько часов.

Перфорация (прободение) язвы встречается у 5-15 % пациентов с ЯБ, чаще у мужчин. К ее развитию предрасполагают физическое перенапряжение, прием алкоголя, переизбыток. Иногда перфорация возникает внезапно, на фоне бессимптомного («немомого») течения ЯБ. Перфорация язвы клинически манифестирует острейшими («кинжальными») болями в подложечной области, развитием коллаптоидного состояния. При обследовании пациента обнаруживаются «доскообразное» напряжение мышц передней брюшной стенки и резкая болезненность при пальпации живота, положительный симптом Щеткина-Блюмберга. В дальнейшем, иногда после периода мнимого улучшения, прогрессирует картина разлитого перитонита.

Под пенетрацией понимают проникновение язвы желудка или двенадцатиперстной кишки в окружающие ткани: поджелудочную железу, малый сальник, желчный пузырь и общий желчный проток. При пенетрации язвы возникают упорные боли, которые теряют прежнюю связь с приемом пищи, повышается температура тела, в анализах крови выявляется повышение СОЭ. Наличие пенетрации язвы подтверждается рентгенологически и эндоскопически.

Стеноз привратника формируется обычно после рубцевания язв, расположенных в пилорическом канале или начальной части двенадцатиперстной кишки. Нередко развитию данного осложнения способствует операция ушивания прободной язвы указанной области. Наиболее характерными клиническими симптомами стеноза привратника являются рвота пищей, съеденной накануне, а также отрыжка с запахом сероводорода. При пальпации живота в подложечной области можно выявить «поздний шум плеска» (симптом Василенко), у худых пациентов становится иногда видимой перистальтика желудка. При декомпенсированном стенозе привратника может прогрессировать истощение пациентов, присоединяются электролитные нарушения. Стадии клинических проявлений и эндоскопической картины отражены в таблице 24.

Клинико-эндоскопическая картина в зависимости от стадии ЯБ

Стадия	Абдоминальные боли	Диспепсический синдром	ФГДС
1. Свежая язва	С локализацией в эпигастрии, чаще натощак, и позднее, через 2-3 часа после еды, ночные, нередко «мойнигановский» ритм болей: голод боль — прием пищи — облегчение. По характеру боли приступообразные, могут иррадиировать в поясничную область. Пальпация живота болезненна, симптом Менделя (+)	Изжога, отрыжка, тошнота, рвота	На фоне выраженных воспалительных изменений слизистой оболочки выявляется дефект, окруженный воспалительным валом. Края дефекта отечны. Дно язвы с четкими краями, равномерно покрыто наложениями фибрина
2. Начало эпителизации	Интенсивность болей уменьшается, исчезают ночные боли. Болезненность при поверхностной пальпации сохраняется	Менее выражены	Уменьшаются гиперемия, отек вокруг язвы, исчезает воспалительный вал. Края дефекта уплощаются, становятся неровными. Дно язвы очищается, намечается конвергенция складок к ней
3. Заживление	Редкие, иногда чувство голода ночью, болезненность при пальпации	Не выражен	Рубцы красного цвета различной формы (репарация). Эпителизация поверхностных дефектов происходит без образования рубца с разрастанием грануляций
4. Ремиссия	Отсутствуют	Отсутствуют	Отсутствуют, или рубец без воспаления

Алгоритм диагностики. Ведущим симптомом обострения ЯБ являются боли в подложечной области, которые могут иррадиировать в левую половину грудной клетки и левую лопатку, грудной или поясничной отдел позвоночника. Боли возникают сразу после приема пищи (при язвах кардиального и субкардиального отделов желудка), через полчаса-час после еды (при язвах тела желудка). При язвах пилорического канала и луковицы двенадцатиперстной кишки обычно наблюдаются поздние боли (через 2-3 часа после еды), «голодные» боли, возникающие натощак и проходящие после приема пищи, а также ночные боли. Болевой синдром утихает после приема антисекреторных и антацидных препаратов. При обострении ЯБ часто встречаются также отрыжка кислым, тошнота, запоры. Рвота кислым желудочным содержимым, приносящая облегчение и потому вызываемая пациентами искусственно, ранее считалась признаком ЯБ, однако в настоящее время она встречается сравнительно редко. При обострении заболевания часто отмечается снижение массы тела, поскольку, несмотря на сохраненный, а иногда даже повышенный аппетит, пациенты ограничивают себя в еде, опасаясь усиления болей. При обострении ЯБ часто встречаются также отрыжка кислым, тошнота, запоры.

Типичными для ЯБ являются сезонные (весной и осенью) периоды усиления болей и диспепсических симптомов. В неосложненных случаях ЯБ протекает обычно с чередованием периодов обострения (продолжительностью от 3-4 до 6-8 недель) и ремиссии (длительностью от нескольких недель до многих лет).

Показанием к проведению *ФГДС* является кровотечения из зоны верхней части желудочно-кишечного тракта, рецидивирующая рвота, персистирующие абдоминальные боли неясного происхождения. *ФГДС* проводят с прицельной биопсией слизистой желудка и двенадцатиперстной кишки для диагностики ПП, при этом обязательна диагностика хеликобактериоза.

Рентгеноскопия желудка и ДПК. Показания: осложнения ЯБ (подозрение на перфорацию, пенетрацию); непрекращающиеся абдоминальные боли, несмотря на адекватную терапию; частые рецидивы.

Фракционное желудочное зондирование, внутрижелудочная рН-метрия. Для ЯБ наиболее характерно непрерывное кислотообразование средней и высокой интенсивности тела желудка натощак (1,6-2,0) и после раздражителя (0,9-1,5 ед. рН) и декомпенсированное состояние антрального отдела желудка (разница рН тела и антрального отдела меньше

1 ед. рН). Беззондовые ориентировочные методы определения кислотности (уропепсин в моче, ацидотест) применяют при противопоказаниях к зондированию.

При *УЗИ* оценивают изменения стенки желудка и прилегающих тканей, моторно-эвакуаторную функцию.

Дифференциальная диагностика проводится с симптоматическими язвами, для которых не характерны типичные болевой и диспепсический синдромы, сезонность и периодичность обострения. Прогноз ЯБ желудка и двенадцатиперстной кишки (ДПК) зависит от множества самых разнообразных факторов (таблица 25).

Таблица 25

Критерии прогнозирования течения ЯБ ДПК

Показатели	Прогноз течения	
	Благоприятный	Неблагоприятный
Пол	Женский	Мужской
Возраст	Дошкольный, младший школьный	Пубертатный
Наследственность	Отсутствует	Имеется
Телосложение	Нормостеническое	Астеническое
Пальцы стопы	2 палец короче 1	2 палец длиннее 1
Цвет глаз	Темный	Зеленый, сероголубой
Тип нервной системы	Сильный	Слабый
Сопутствующая патология	Нет	Эндокринопатии
Рецидивы ЯБ	Первичное обострение	Повторные рецидивы
Обострения ЯБ	Зима, лето	Весна, осень
Осложнения	Отсутствуют	Имеются
Болезненность	До 2 недель	Более 3 недель
Локализация язв	Желудок	ДПК
Количество язв	1	2 и более
Размер язвы	До 1 см	Свыше 1 см
Глубина язвы	Поверхностные	Глубокие
Локализация язв ДПК	Проксимальное	Дистальное
Исход заживления язв	Без рубцов	С рубцеванием
Сопутствующие изменения слизистой ГД зоны	Поверхностный и смешанный ГД	Гипертрофический, эрозивный ГД
Рефлюкс-эзофагит	Отсутствует	Имеется

Дуодено-гастральный рефлюкс	Отсутствует	Имеется
Спастическая деформация луковицы ДПК	Отсутствует	Имеется
Кислотность: Общая Стимулированная	До 100 титр. ед. До 200 титр. Ед.	Свыше 100 Свыше 200
Значение рН в антральном отделе желудка	Выше 3 ед.	Ниже 3 ед.
Пепсин желудочного сока	До 40 г/л	Свыше 40 г/л
Лизоцим желудочного сока	Выше 40%	Ниже 40 %
Индекс СНТ		6,0 и ниже

Лечение. Принципы терапии те же, что при лечении ХГД. Язвы желудка и двенадцатиперстной кишки рубцуются почти во всех случаях, если в течение суток удастся поддерживать рН внутрижелудочного содержимого более 3 около 18 часов в сутки. В последующем, все работы, посвященные применению антисекреторных препаратов, содержат в себе ссылку на эти данные, получившие название «правила Бурже (Burget)». С учетом указанного правила в качестве базисной противоязвенной терапии в настоящее время могут рассматриваться только антациды, Н₂-блокаторы и ингибиторы протонного насоса (ИПН).

Выбор программы лечения зависит от этиологии.

Лечение пептической язвы, связанной с хеликобактериозом, представлено трехкомпонентной эрадикационной схемой на основе блокаторов протонного насоса или Н₂-гистаминовых рецепторов в сочетании с антибиотиками, метронидазолом или нитрофурановыми производными.

Схема № 1: *омепразол* 1-2 мг/кг/с в 2 приема или + *кларитромицин* + *метронидзол* или *амоксициллин*.

Схема № 2: Вместо антисекреторных препаратов можно включить в схему коллоидный субцитрат висмута (Де-нол): *Де-нол* + *кларитромицин* + *метронидазол* или *амоксициллин*.

В схему четырехкомпонентной терапии включены антисекреторный препарат, де-нол, антибиотик, метронидазол или производные нитрофуранов или второй антибиотик. Курс лечения 2 недели.

После проведения эрадикационной терапии назначают препараты, нейтрализующие соляную кислоту: антациды (Маалокс, Фосфалюгель и др.) и антисекреторные на 2 недели в половине лечебной дозы.

Лечение ЯБ, не связанной с НР, проводится антисекреторными и

антацидными препаратами без назначения антибиотиков продолжительностью не менее 4 недель.

Новым препаратом, предложенным для лечения больных ЯБ, служит ребамипид, представляющий собой производное хинолинонов и оказывающий как гастро-, так и энтеропротективный эффект. В основе механизмов действия препарата лежит индукция синтеза простагландинов E2 и E12 в слизистой оболочке желудка и кишечника, что приводит к активации ее защитных свойств. В результате улучшается кровоток в стенке желудка и кишечника, усиливается пролиферация эпителиальных клеток, нормализуется проницаемость слизистой оболочки, происходит поглощение кислородных радикалов, повышается секреция желудочной слизи, реализуется противовоспалительное действие.

Физиотерапевтическое лечение.

Показано с 2 стадии ЯБ. При повышенной возбудимости, расстройстве сна – электросон.

При вегетодистонии – бромэлектрофорез на воротниковую область, в чередовании с хвойными ваннами температурой 36-37°C.

Местно: ультразвук, электрофорез с новокаином, платифиллином, сульфатом цинка. Для рассасывания рубцовых изменений в желудке и ДПК – электрофорез с лидазой. Магнитотерапия. СМТ.

Лазеро-, иглорефлексотерапия. Парафин, озокерит с 3 стадии ЯБ.

Гипербарическая оксигенация (8-10 сеансов) при отсутствии эффекта от консервативной терапии.

Санаторно-курортное лечение. Задача – предотвратить обострение и продлить ремиссию. Пациентам с язвенной болезнью через 2-3 месяца после стихания обострения рекомендуется санаторно-курортное лечение продолжительностью 14-21 день. Санаторно-курортное лечение проводится в санаториях Дорохово, Ессентуки, Железноводск и др. и включает в себя грязе- и торфолечение, хвойно-морские ванны, питье щелочных минеральных вод. В местные санатории и курорты со сроком лечения 36-45 дней.

Санаторно-курортное лечение показано проводить ежегодно в течение 3 лет.

Тестовый контроль по теме:

«Язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки»

Укажите один правильный ответ

1. ПРИ РОЖДЕНИИ ФУНКЦИИ ЖЕЛУДКА
 - 1) секреторная повышена, моторная повышена
 - 2) секреторная и моторная нормальные
 - 3) секреторная и моторная снижены
 - 4) секреторная понижена, моторная повышена
 - 5) секреторная повышена, моторная понижена
2. ОТЛИЧИТЕЛЬНОЙ ОСОБЕННОСТЬЮ ЯЗВЕННОЙ БОЛЕЗНИ ЖЕЛУДКА ЯВЛЯЕТСЯ
 - 1) ночные боли в животе
 - 2) ночной кашель
 - 3) запор
 - 4) диарея
 - 5) жажда
3. ПРЕПАРАТОМ, НЕЙТРАЛИЗУЮЩИМ СОЛЯНУЮ КИСЛОТУ В ПРОСВЕТЕ ЖЕЛУДКА, ЯВЛЯЕТСЯ
 - 1) альмагель
 - 2) домперидон
 - 3) омез
 - 4) креон
 - 5) аллохол
4. К СЕЛЕКТИВНЫМ М-ХОЛИНОЛИТИКАМ ОТНОСИТСЯ
 - 1) домперидон
 - 2) атропин
 - 3) гастроцепин
 - 4) ранитидин
 - 5) омез
5. ЧАСТЫМ ОСЛОЖНЕНИЕМ ЯЗВЕННОЙ БОЛЕЗНИ У ПОДРОСТКОВ ЯВЛЯЕТСЯ
 - 1) кома
 - 2) кальцификаты поджелудочной железы
 - 3) кровотечение
 - 4) рубцовый стеноз привратника
 - 5) полипы в желудке

6. НАТОЩАК БОЛИ В ЭПИГАСТРАЛЬНОЙ ОБЛАСТИ ХАРАКТЕРНЫ ДЛЯ

- 1) хронического панкреатита
- 2) хронического гастрита
- 3) хронического гепатита
- 4) острого аппендицита
- 5) хронического колита

7. ФАКТОРОМ АГРЕССИИ ПРИ ЯЗВЕННОЙ БОЛЕЗНИ ЖЕЛУДКА СЧИТАЕТСЯ

- 1) муцин
- 2) соляная кислота
- 3) хорошая васкуляризация
- 4) гликопротеиды
- 5) иммуноглобулин А

8. БЛОКАТОРОМ ПРОТОНОВОЙ ПОМПЫ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) атропин
- 2) ранитидин
- 3) омепразол
- 4) гастроцепин
- 5) де-нол

9. ПРИ ЖЕЛУДОЧНОЙ РН-МЕТРИИ ГИПЕРАЦИДНОСТЬЮ СЧИТАЕТСЯ ПОКАЗАТЕЛЬ

- 1) 4,5
- 2) 5,5
- 3) 1,5
- 4) 6,5
- 5) 5,0

10. ПОД ВЛИЯНИЕМ ПАРАСИМПАТИЧЕСКОГО ОТДЕЛА ВЕГЕТАТИВНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ КИСЛОТООБРАЗУЮЩАЯ СПОСОБНОСТЬ ЖЕЛУДКА

- 1) понижается
- 2) остаётся без изменений
- 3) повышается
- 4) нейтрализуется
- 5) равняется нулю

Эталоны ответов к тестовому контролю по теме:
«Язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки»
1-3), 2-1), 3-1), 4-3), 5-3), 6-2), 7-2), 8-3), 9-3), 10-3).

Ситуационная задача по теме:

«Язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки»

Девочка 14 лет направлена в клинику на обследование и лечение. Считает себя больной в течение 2 лет, когда стали беспокоить боли в подложечной области, интенсивные, при этом она принимает вынужденное положение, часто мучает изжога. Стул со склонностью к запорам. При рентгенологическом исследовании в поликлинике по малой кривизне обнаружен симптом «ниши» размером 0,3х0,3 см. При обследовании: состояние удовлетворительное; живот при глубокой скользящей пальпации болезненный в пилородуоденальной зоне.

При желудочном зондировании: БАО = 2 мэкв/ч, САО = 12 мэкв/ч

Задание.

1. Выделите основные синдромы заболевания.
2. Поставьте предварительный диагноз.
3. Определите план дальнейшего обследования.
4. Объясните результаты полученного обследования, назовите антибактериальный препарат, используемый в лечении язвенной болезни.

Эталоны ответов к ситуационной задаче по теме:

«Язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки»

1. Болевой, желудочной, кишечной диспепсии.
2. Язвенная болезнь желудка.
3. Диагностика Нв-пилори, РН-метрия.ФГДС.
4. Повышена САО - повышенная кислотообразующая способность. Рентгенологически – язвенный дефект. АБП – кларитромицин

III. БОЛЕЗНИ ПОЧЕК И МОЧЕВЫВОДЯЩИХ ПУТЕЙ

3.1. Инфекции мочевыводящих путей

Шифр по МКБ-10: N10 — Острый пиелонефрит

N39.0 — Инфекция мочевыводящих путей без установленной локализации.

N30.0 — Острый цистит

Инфекции мочевыводящих путей (ИМВП, ИМП) являются одной из наиболее актуальных проблем педиатрической нефрологии в связи с их значительной распространенностью, склонностью к хронизации патологического процесса с постепенным развитием вторичного сморщивания почек (нефросклероза), снижением их гомеостатических функций, развитием ХБП и хронической почечной недостаточности. С каждым годом происходит увеличение числа латентных и малосимптомных форм, реже наступает полная ремиссия и излечение пиелонефрита, цистита в связи с ростом числа и разнообразия врожденных пороков развития органов мочевой системы (ОМС), развитием антибактериальной резистентности.

В настоящее время при обследовании и лечении детей с подозрением либо установленным инфекционно-воспалительным процессом в почках, мочевых путях используются следующие термины:

Инфекция мочевыводящих путей – рост бактерий в мочевом тракте.

Бактериурия – присутствие бактерий в моче (более 10⁵ колоний-образующих единиц (КОЕ) в 1 мл мочи), выделенной из мочевого пузыря.

Асимптоматическая бактериурия – бактериурия, обнаруженная у ребенка при диспансерном или целенаправленном обследовании без каких-либо жалоб и клинических симптомов заболевания мочевой системы.

Острый пиелонефрит – это неспецифическое острое или хроническое микробное воспаление в интерстициальной ткани почек и чашечно-лоханочной системе с вовлечением в патологический процесс канальцев, кровеносных и лимфатических сосудов, возникшее вследствие бактериальной инфекции.

Острый цистит – острое воспалительное заболевание мочевого пузыря, бактериального происхождения.

Хронический пиелонефрит – повреждение почек, проявляющееся фиброзом и деформацией чашечно-лоханочной системы, в результате вторичных атак инфекции МВП, часто возникающее на фоне анатомических аномалий мочевыводящего тракта или обструкции.

Пузырно-мочеточниковый (лоханочный) рефлюкс (ПМР, ПМЛР)

– ретроградный ток мочи из мочевого пузыря в мочеточник, лоханку, чашечки, являющийся результатом несостоятельности клапанного механизма мочеточников или уретеро-везикального, пузырно-мочеточникового соустья (УВС).

Рефлюкс-нефропатия – фокальный или диффузный склероз почечной паренхимы, первопричиной которого является пузырно-мочеточниковый рефлюкс, приводящий к внутривисцеральному рефлюксу, повторным атакам пиелонефрита и склерозированию почечной ткани.

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

Этиология и патогенез. В патогенезе ведущими факторами являются внедрение микроорганизмов в уроэпителий и его повреждение, фиксация, размножение, выделение токсинов, выработка про- и противовоспалительных цитокинов, образование циркулирующих иммунных комплексов, усиление перекисного окисления липидов, синтез простагландинов, гипоксия почечной ткани. Основными возбудителями ИМВП у детей во всех возрастных группах являются грамотрицательные бактерии, в частности *E. Coli* (представитель семейства энтеробактерий), что составляет от 49% до 90% случаев по данным различных исследований. Другие патогены встречаются значительно реже: *Psoteus mirabilis, spp.* (преимущественно у мальчиков) – около 8,5%, *Klebsiela pneumonia* – (чаще у детей раннего возраста) – в 8% случаев, и составляют 5,7% в этиологической структуре, *Pseudomona spp.* обнаруживается в 5,4% случаев. На долю грамположительных микробов приходится от 3,7 до 8,5% патогенов, среди них наиболее часто встречаются: *Staphylococcus aureus, Streptococcus agalactiae, Enterococcus spp.* Однако в последнее время появилось все больше сообщений о преобладании грам+ микробной флоры в моче у детей вне стационара. Реже встречаются *Morganella morganii, Candida kruzei, Flavobacter spp., Acintobacter* и др. В роли госпитальных причинных факторов выступают *Klebsiella, Serratia u Pseudomonas spp.* Необходимо отметить, что структура уропатогенов по различным регионам и стационарам может отличаться, также как и внутри лечебного учреждения и его отделений отличия неизбежны с течением времени. Предрасполагающими факторами к развитию инфекционного процесса в мочевыводящих путях могут

быть ИМВП у матери, наличие воспаления в препурциальном мешке у мальчиков, наружных гениталий у девочек, нарушение уродинамики (пузырно-мочеточниковый рефлюкс, обструктивная уропатия, нейрогенная дисфункция мочевого пузыря и др.), дефицит защитных слизистых факторов мочевого пузыря, низкое содержание IgA в моче, нарушение нормального режима мочеиспускания (длительное удержание мочи), питьевого режима, дизэмбриогенез почечной ткани, повышенная рецепторная плотность уроэпителия, гельминтоз, наличие очагов хронической инфекции, острые вирусные инфекции, нарушение микрофлоры кишечника, особенности вскармливания детей на первом году жизни и многие другие. Среди многочисленных факторов, обуславливающих возникновение ИМВП (факторы патогенности, вирулентности), ведущее место занимают биологические свойства микроорганизмов, колонизирующих почечную ткань. Микроорганизмы проявляют свою патогенность благодаря способности к фиксации (фимбрии, пили, жгутики) и колонизации в периуретральной области, на уроэпителии, наличию пор, предотвращающих их лизис, капсул, препятствующих фагоцитозу, гемолизину, аэробактину. Возникает очаговая инфильтрация, впоследствии, при рецидивирующем течении – атрофия эпителия канальцев, синтез соединительной ткани. Поражается, прежде всего, мозговое вещество, дистальный отдел нефрона.

Наиболее частым путем распространения первичной инфекции в мочевой системе является **восходящий**. Резервуарами для уропатогенных бактерий служат прямая кишка, промежность, нижние отделы мочевыводящих путей. С учетом анатомических особенностей женских мочевыводящих путей (короткая широкая уретра, близость аноректальной зоны) частота встречаемости и рецидивирования ИМВП у девочек и девушек в большинстве возрастных периодах детства значимо выше. При этом после преодоления бактериями везикоуретрального барьера происходит их быстрая фиксация, размножение с выделением эндотоксинов (гемолизин, колицин, липополисахарид капсулы, каталаза, супероксиддисмутаза и др.). Отмечается ответная реакция местного иммунитета: активация макрофагов, лимфоцитов, клеток эндотелия, приводящая к выработке воспалительных цитокинов (ИЛ-1, ИЛ-2, ИЛ-6, фактора некроза опухоли), лизосомальных ферментов, медиаторов воспаления, синтез эпителиальными клетками канальцев белка Тамм-Хорсфела, который снижает агрегационную способность *E. Coli*, повышает фагоцитарную активность нейтрофилов, экспрессию компонентов системы комплимента и метаболизм

арахидоновой кислоты; происходит активация перекисного окисления липидов, что приводит к повреждению почечной ткани, в первую очередь, канальцев.

Гематогенный путь развития инфекции мочевых путей характерен преимущественно для периода новорожденности при развитии септицемии и у детей грудного возраста, особенно при наличии иммунных дефектов, в других возрастных группах встречается крайне редко. Этот путь также встречается при инфицировании *Actinomyces species*, *Brucella spp.*, *Mycobacterium tuberculosis*.

Лимфогенный путь распространения ИМВП обусловлен наличием тесных коммуникаций между кишечником и мочевой системой. Нарушение функции кишечника провоцирует инфицирование мочевых путей через лимфатическую систему от легких форм (транзиторная бактериурия) до выраженных клинических проявлений. И все же наиболее важным фактором в возникновении и поддержании воспаления в мочевых путях является наличие врожденного порока развития ОМС – устойчивых анатомических аномалий развития почек и/или мочевыводящих путей (МВП), возникших под действием тератогенных факторов или генетических мутаций, составляющих 15-17% в структуре пренатально диагностируемых ВПР, по-прежнему являющихся одной из основных причин развития ренальной почечной недостаточности в детском возрасте и впоследствии у взрослых, а также органическим фоном для развития хронических заболеваний почек и мочевыводящих путей.

Классификация и примеры диагнозов.

По наличием структурных аномалий мочевыводящих путей:

- первичная – без наличия структурных аномалий мочевыводящих путей;

- вторичная – на фоне структурных аномалий мочевыводящих путей.

По локализации:

- пиелонефрит (при поражении почечной паренхимы и лоханки);

- цистит (при поражении мочевого пузыря);

- инфекция мочевыводящих путей без установленной локализации.

По стадии:

- активная стадия;

- стадия ремиссии.

Примеры диагнозов:

Острый пиелонефрит, активная стадия. Функции почек сохранены.

Инфекция мочевыводящих путей, 1 эпизод, активная стадия. Функции почек сохранены.

Инфекция мочевыводящих путей, рецидивирующее течение, активная стадия. Функции почек сохранены.

Рефлюкс-нефропатия. Вторичный хронический пиелонефрит. Стадия ремиссии. Функции почек сохранены.

Острый цистит, активная стадия. Функции почек сохранены.

Клинические проявления. Основными клиническими диагностическими критериями пиелонефрита являются симптомы интоксикации (бледность кожи, периорбитальный цианоз, пастозность век и др.), повышение температуры тела, причем выраженность общих симптомов тем выше, чем младше ребенок. У новорожденных детей указанные проявления могут проявляться диспептическими расстройствами, явлениями менингизма, затянувшейся желтухой. Характерен синдром абдоминальных и/или поясничных болей, при этом у маленьких детей эквивалентом болей выступают приступы немотивированного беспокойства, иногда связанного с актом мочеиспускания; синдром дизурических расстройств, мочевого синдром в виде лейкоцитурии нейтрофильного типа (более 50% нейтрофилов), бактериурии (более 10000 микробных тел в 1 мл мочи), протеинурии (менее 1 г/л протеина), возможно, эритроцитурии (единичных неизменённых эритроцитов).

Диагностика. При физикальном обследовании на себя обращают внимание бледность кожных покровов, наличие тахикардии, появление симптомов дегидратации (преимущественно у новорожденных и детей грудного возраста), отсутствие катаральных явлений при наличии повышения температуры (чаще до фебрильных, реже – субфебрильных цифр), особенный запах мочи (резкий запах аммиака, либо посторонний необъяснимый), при остром пиелонефрите – болезненность при поколачивании по косто-verteбральным углам, у маленьких детей, – при надавливании пальцем между основанием 12-го ребра и позвоночником) – беспокойство.

В качестве лабораторных диагностических признаков при пиелонефрите достоверными являются: лейкоцитоз выше $15 \times 10^9/\text{л}$, сдвиг лейкоцитарной формулы влево, ускоренное СОЭ, высокие уровни С-реактивного белка (СРБ) (≥ 30 мг/л), свидетельствующие о высокой вероятности бактериальной инфекции, а также прокальцитонина, что может вызвать подозрение на **уросепсис**. В качестве важного диагностического метода рекомендуется проведение клинического анализа мочи с подсчётом, в

первую очередь, количества лейкоцитов, эритроцитов, а также определением белка и нитритов.

Обязательным лабораторным исследованием является проведение бактериологического исследования: посев мочи (при наличии лейкоцитурии и до начала антибактериальной терапии), затем в динамике на фоне (при необходимости) и после лечения. В случае выявления лейкоцитурии более 25 в 1 мкл или более 10-15 в поле зрения и бактериурии более 100 000 (10^5) микробных единиц/мл при посеве мочи на стерильность необходимо диагноз инфекции мочевыводящих путей считать наиболее вероятным. Проведение биохимического анализа крови (мочевина, креатинин) ребенку с подозрением на пиелонефрит для оценки фильтрационной функции почек входит в необходимый спектр обследования пациента с ИМВП.

Инструментальные методы обследования при ИМВП включают:

В течение первых 3 суток воспалительного процесса *ультразвуковое исследование* почек и мочевого пузыря до и после микции рекомендовано всем детям во период и через 1-2 месяца после первого эпизода инфекции мочевыводящих путей. При этом оцениваются размеры почек, состояние чашечно-лоханочной системы, объем и структура стенки мочевого пузыря, а также представляется возможность заподозрить наличие аномалий строения мочевой системы (расширение и деформация чашечно-лоханочной системы, стеноз мочеточника, и др.), дополнительных образований.

Детям до 2-летнего возраста после фебрильного эпизода ИМВП при наличии патологических изменений при *УЗИ* (увеличение размеров почки, дилатация ЧЛС) – в стадию ремиссии, а также с рецидивирующим течением ИМВП (более 2 эпизодов у девочек и более 1 – у мальчиков), рекомендуется проведение *микционной цистографии* для выявления ПМР и определения его степени, а также для других патологических, в том числе врожденных состояний мочевыводящих путей.

При ИМВП на фоне пузырно-мочеточникового рефлюкса (1 раз в 1-1,5 года), рецидивирующем течении ИМВП без структурных аномалий мочевой системы (1 раз в 1-1,5 года) необходимо проводить *статическую нефросцинтиграфию* для выявления очагов нефросклероза, но не ранее чем через 6 месяцев после острого эпизода. Детям, способным управлять процессом мочеиспускания, проводится *динамическая нефросцинтиграфия* с микционной пробой для выявления пузырно-мочеточникового рефлюкса, в том числе невысоких степеней.

Экскреторную урографию, магнитно-резонансную урографию (МР-урографию) рекомендуется проводить в качестве дополнительного метода для выявления обструкции, аномалии развития органов мочевой системы (после исключения ПМР). Также в случае обнаружения ИМВП всем детям рекомендовано проведение осмотра детского гинеколога, андролога, так как у части детей причиной дизурических расстройств и лейкоцитурии является локальное воспаление гениталий – вульвит или баланит, баланопостит. К развитию инфекции МВП может предрасполагать наличие фимоза.

Итак, для определения локализации бактериального воспаления в органах мочевой системы необходимы тщательный сбор анамнеза, полноценное физикальное обследование, определение и оценка лабораторных показателей крови и мочи, а также инструментальных методов исследования.

Дифференциальная диагностика проводится, прежде всего, с инфекционным процессом в нижележащих отделах мочевого тракта (таблица 26), также с гломерулонефритами, тубуло-интерстициальными нефритами лекарственного, токсического, аллергического генеза.

Таблица 26

Дифференциальная диагностика пиелонефрита и цистита

Симптом	Цистит	Пиелонефрит
Повышение температуры более 38°C	Не характерно	Характерно
Интоксикация	Редко (у детей раннего возраста)	Характерно
Дизурический синдром	Характерно	Не характерно
Боли в животе/пояснице	Не характерно	Характерно
Лейкоцитоз (нейтрофильный)	Не характерно	Характерно
СОЭ	Не изменена	Увеличена
Протеинурия	Нет	Незначительная
Гематурия	40-50%, иногда сплошь	20-30%
Макрогематурия	20-25%	Нет
Лейкоцитурия	Характерна	Характерна
Концентрационная функция почек	Сохранена	Снижена
Увеличение размеров почек (УЗИ)	Нет	Может быть
Утолщение стенки мочевого пузыря (УЗИ)	Может быть	Нет

Осложнения пиелонефрита. У части пациентов эпизоды острой инфекции мочевых путей заканчиваются выздоровлением, у некоторых больных обнаруживается очаговое сморщивание почек, особенно при рецидивах инфекции и наличии пузырно-мочеточникового рефлюкса или другой ВАР ОМС. При диагностировании ПМР в раннем возрасте (менее 2-х лет) рубцовые изменения в почке через 5 лет выявляются в 24% случаев, у более старших детей – в 13% случаев. При рецидивирующем течении инфекции мочевыводящих путей и/или развитии ИМВП на фоне ПМР – отмечается развитие рефлюкс-нефропатии. Таким образом, более активная диагностика и лечение ИМВП в раннем возрасте снижают риск прогрессирования ее до стадии хронической почечной недостаточности. Артериальная гипертензия развивается у 10% детей с рефлюкс-нефропатией. Пиелонефрит в редких случаях может осложниться паранефритом, абсцессом почки. При отсутствии адекватного лечения острой ИМВП возможно развитие уросепсиса.

Лечение. Чаще всего осуществляется в домашних условиях. Госпитализация показана в следующих случаях:

- детям с острым пиелонефритом и лихорадкой раннего и младенческого возраста;
- детям с наличием симптомов интоксикации и рвоты;
- отсутствие возможности осуществить оральную регидратацию при наличии признаков обезвоживания;
- развитие бактериемии и сепсиса.

Постельный режим необходим только на острый период заболевания, при выраженных симптомах, по мере улучшения состояния его постепенно расширяют.

Назначается полноценная диета с оптимальным содержанием белков, жиров, углеводов, ограничением поваренной соли до 2,0-3,0 г/сут. Необходимо чередовать растительную (подщелачивающую) и белковую (подкисляющую) пищу каждые 3-5 дней, создавая неблагоприятные условия для роста и размножения бактерий, быстро приспосабливающимся к условиям собственного пребывания. Исключаются острые, соленые блюда, облигатные аллергены. Рекомендовано употребление дополнительного к физиологической потребности количества жидкости (+ 50%), а также режим принудительных мочеиспусканий.

Длительность пребывания в стационаре при ИМВП составляет не более 10-14 дней. Обоснованным является безотлагательное назначение

антибактериальных препаратов (таблица 27), которые в подавляющем большинстве случаев назначаются эмпирически.

Таблица 27

Спектр антибактериальных препаратов, применяемых для лечения ИМВП в амбулаторных условиях (применение per os)

Препарат (МНН)	Код АТХ	Суточная доза	Кратность приема
Препараты первого ряда			
Амоксициллин+клавулановая кислота	J01CR02	50 мг/кг	2 раза в сутки
		(по амоксициллину)	
Цефиксим	J01DD08	8-12 мг/кг	2 раза в сутки
Цефутоксим	J01DC02	20-30 мг/кг	3 раза в сутки
Цефтибутен	J01DD14	9 мг/кг/сут	1 раз в сутки
Ко-тримоксазол	J01EE01	10мг/кг/сут (по суль-фаметоксазолу)	2-4 раза в сутки
Препараты второго ряда			
Сульфаметоксазол+триметоприм	J01EE01	5-6 мг/кг по триметоприму	2 раза в сутки
Фуразидин	J01XE	3-5 мг/кг	3-4 раза в сутки

В случае снижения уровня эндогенного креатинина ниже 50 мл/мин доза/кратность антибактериального препарата вне зависимости от способа введения уменьшаются!

При ИМВП без лихорадки или цистите назначение антибиотика обязательно и должно в основе иметь предполагаемую или полученную чувствительность мочи больного к АБП. Рекомендуется своевременное выявление и по показаниям хирургическая либо консервативная коррекция нарушений уродинамики.

При ПМР и рецидивирующей ИМВП рекомендована длительная антимикробная профилактика от 3 до 12 месяцев.

Обязателен контроль за регулярностью опорожнения кишечника для предупреждения лимфогенного пути инфицирования ОМС, санация наружных половых органов с целью предотвращения восходящего пути проникновения инфекции. В условиях стационара обычно антибактериальную терапию рекомендуется начинать с внутривенного пути введения препарата в первые двое-четверо суток (таблица 28) с последующим переходом на пероральный прием (ступенчатая терапия). При отсутствии

выраженной интоксикации и сохранной способности ребенка получать препарат через рот рекомендовано рассмотреть пероральный прием препарата с первых суток.

Таблица 28

Антибактериальные препараты для парентерального применения

Препарат (МНН)	Код АТХ	Суточная доза	Кратность приема
Препараты первого ряда			
Амоксициллин+клавулановая кислота	J01CR02	90 мг/кг/сут по амоксициллину	2 раза в сутки
Цефтриаксон	J01DD04	80 мг/кг/сут (до 12 лет), 1-2г с 12 лет	1 раз в сутки
Цефотаксим	J01DD01	100-200 мг/кг/сут	2-3 раза в сутки
Препараты второго ряда			
Гентамицин	J01GB03	5 мг/кг	1 раз в сутки
Амикацин	J01GB06	15-20 мг/кг	1 раз в сутки
Пиперациллин+тазобактам	J01CR05	90 мг/кг	4 раза в сутки
Эртапенем	J01DH03	30 мг/кг	2 раза в сутки
Меропенем	J01DH02	20-30 мг/кг	3 раза в сутки
Фосфомицин	J01XX01	200-400 мг/кг	3 раза в сутки

В качестве препаратов резерва, а также для комбинированной терапии при уросепсисе могут быть использованы аминогликозиды (*амикацин* 20 мг/кг/сут 1 раз в день, *тобрамицин* 5 мг/кг/сут 3 раза в день, *гентамицин* 5-7,5 мг/кг/сут 3 раза в день), карбапенемы. При псевдомонадной инфекции – *тикарциллин+клавулановая кислота* (250 мг/кг/сут) или *цефтазидим* (100 мг/кг/сут) + *тобрамицин* (6 мг/кг/сут), *пиперациллин+тазобактам*, *цефепим*, *меропенем*, *имипенем+циластатин*, при необходимости – фторхинолоны. Эффективность лечения оценивают через 24-48 часов по клиническим признакам и результатам исследования крови и мочи. При неэффективности лечения следует заподозрить анатомические дефекты (ВАР ОМС) или абсцесс почки, паранефрит или другие осложнения.

Назначение антибиотиков резерва (аминогликозиды, гликопептиды, фторхинолоны и др.), а также препаратов, имеющих возрастные ограничения, должно осуществляться по решению врачебной комиссии лечебного учреждения, с одобрения Локального этического комитета медицинской

организации (при его наличии), при условии получения информированного согласия родителей/законных представителей и ребенка в возрасте старше 14 лет. Длительность антибактериальной терапии при пиелонефрите составляет 10-14 дней, при цистите – 5-7 дней. Укорочение курсов АБТ по каким-либо причинам может привести к развитию осложнений и антибиотикорезистентности.

При болевом синдроме назначают спазмолитики, и только после исключения хирургической патологии: *Дротаверин* от ¼ до 2 таблеток (1-1,5 мг/кг) 1-3 раза в сутки;

Дезинтоксикационная терапия: растворы *реамберина* 10 мл/кг/сут, 5% глюкозы 10-20 мг/кг/сут, реополиглюкина 10 мл/кг.

При высокой лихорадке назначают нестероидные противовоспалительные средства (*парацетамол*) 10-15 мг/кг, *ибупрофен* (1 мг/кг) в разовой дозе, физические методы охлаждения.

В качестве вспомогательного средства терапии не исключается назначение фитопрепаратов с антимикробным, мочегонным, спазмолитическим, противовоспалительным, регенерирующим эффектами: отвары цветков ромашки, листьев мяты, тысячелистника, зверобоя, листьев брусники, шалфея, крапивы, шиповника, берёзовых почек, в комбинациях. *Канефрон* – фитопрепарат, состоящий из трех лекарственных растений: золототысячник обыкновенный (*Centaureum erythraea*), любисток (*Levisticum officinale*) и розмарин (*Rosmarinus officinalis*), обладающих всеми указанными эффектами, применяют внутрь от 10 до 35 капель спиртового раствора в зависимости от возраста; старше 12 лет используют таблетированную форму препарата в виде экстракта указанных трав, от 1 до 2 таблеток 3 раза в день.

Профилактика и диспансерное наблюдение. В качестве профилактических мероприятий можно отметить своевременное опорожнение мочевого пузыря и кишечника, достаточное употребление жидкости, регулярные гигиенические мероприятия наружных половых органов. В качестве профилактики обострений и рецидивов ИМВП рекомендовано проведение профилактического и противорецидивного лечения до момента хирургической коррекции, если таковая необходима. Длительность профилактики составляет не менее 6 месяцев (таблица 29)

Препараты, применяемые для длительной антимикробной профилактики

Препарат	Код АТХ	Суточная доза	Кратность приема
Фуразидин	J01XE	1 мг/кг	Однократно на ночь
Ко-тримоксазол	J01EE01	2 мг/кг (по сульфаметоксазолу)	Однократно на ночь

В первые 3 месяца наблюдения за ребенком с острым пиелонефритом и после рецидива ИМВП общий анализ мочи проводится 1 раз в 10 дней в течение 6 месяцев, в течение первых трех лет – ежемесячно. Посев мочи исследуется при появлении лейкоцитурии более 10 в поле зрения и/или при немотивированных подъемах температуры без катаральных явлений. Проба мочи по Зимницкому, определение уровня креатинина крови проводят 1 раз в год. Ультразвуковое исследование почек и мочевого пузыря 1 раз в год. Повторное инструментальное обследование (цистография, радиоизотопная нефросцинтиграфия) проводят 1 раз в 1-2 года при хроническом пиелонефрите с частыми обострениями и установленным ПМР.

Вакцинация проходит в рамках Национального календаря прививок в периоде ремиссии ИМВП.

Исходы и прогноз. Достаточно часто острые эпизоды ИМВП заканчивается выздоровлением. Очаговое сморщивание почек обнаруживается у 10-20% пациентов, перенесших пиелонефрит, особенно при рецидивах инфекции и наличии пузырно- мочеточникового рефлюкса. При обнаружении ПМР в раннем возрасте (менее 2-х лет) рубцовые изменения в почке через 5 лет обнаруживаются в 24% случаев, у более старших детей – в 13% случаев. Таким образом, более активная диагностика ИМВП и лечение в раннем возрасте снижают риск их прогрессирования до стадии хронической почечной недостаточности. Артериальная гипертензия развивается у 10% детей с рефлюкс-нефропатией.

Тестовый контроль по теме : «Инфекции мочевыводящих путей»

Укажите один правильный ответ

1. ХАРАКТЕРНЫЙ ДЛЯ ДЕТЕЙ ПУТЬ ИНФИЦИРОВАНИЯ ПОЧЕК
 - 1) лимфогенный
 - 2) гематогенный
 - 3) восходящий
 - 4) трансректальный
 - 5) контактно-бытовой
2. ДЛЯ МОЧЕВОГО СИНДРОМА ПРИ ОСТРОМ ПИЕЛОНЕФРИТЕ И ОБОСТРЕНИИ ХРОНИЧЕСКОГО ПИЕЛОНЕФРИТА ХАРАКТЕРНО
 - 1) глюкозурия
 - 2) кристалурия
 - 3) протеинурия
 - 4) гематурия
 - 5) лейкоцитурия
3. ПРИ ЦИСТИТЕ ВЕДУЩИМ ЯВЛЯЕТСЯ СИНДРОМ
 - 1) интоксикации
 - 2) дизурических расстройств
 - 3) абдоминальных болей
 - 4) отечный
 - 5) артериальной гипертензии
4. К ОСНОВНЫМ КРИТЕРИЯМ ОСТРОГО ПИЕЛОНЕФРИТА У ДЕТЕЙ СТАРШЕГО ВОЗРАСТА ОТНОСЯТСЯ
 - 1) отеки, протеинурия, интоксикация
 - 2) отеки, гематурия, артериальная гипертензия
 - 3) интоксикация, лейкоцитурия, болевой синдром
 - 4) болевой синдром, полиурия, отеки
 - 5) олигурия, кристалурия, интоксикация
5. ОТЛИЧИТЕЛЬНЫМ ДИАГНОСТИЧЕСКИМ КРИТЕРИЕМ ОСТРОГО ЦИСТИТА И ПИЕЛОНЕФРИТА ЯВЛЯЕТСЯ СИНДРОМ
 - 1) мочевоы
 - 2) дизурический
 - 3) болевой
 - 4) артериальной гипертензии
 - 5) отечный

6. ПРИ ПИЕЛОНЕФРИТЕ ПОРАЖАЕТСЯ

- 1) интерстициальная ткань
- 2) сосуды, лимфатическая система
- 3) канальцы
- 4) чашечно-лоханочный аппарат
- 5) все перечисленное

7. В КАЧЕСТВЕ СИМПТОМАТИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ ОСТРОГО ПИЕЛОНЕФРИТА ПРИМЕНЯЮТСЯ

- 1) гипотензивные препараты
- 2) антимикотические препараты
- 3) антибактериальные препараты
- 4) антипиретические препараты
- 5) препараты антиагрегантного действия

8. В КАЧЕСТВЕ АНТИМИКРОБНОЙ ПРОФИЛАКТИКИ ПРИ ИМВП У ДЕТЕЙ РЕКОМЕНДОВАНЫ

- 1) фуразидин
- 2) амоксициллин
- 3) Уро-Ваксом
- 4) цефексим
- 5) цефуроксим

9. В КАЧЕСТВЕ ЭТИОПАТОГЕНЕТИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ ОСТРОГО ПИЕЛОНЕФРИТА ПРЕДПОЧТЕНИЕ ОТДАЕТСЯ АНТИБИОТИКАМ ГРУППЫ

- 1) полусинтетических пенициллинов
- 2) цефалоспоринов 2 и 3 поколения
- 3) фторхинолонов
- 4) аминогликозидов
- 5) гликопептидов

10. ДЛЯ МОЧЕВОГО СИНДРОМА ПРИ ЦИСТИТЕ ХАРАКТЕРНО

- 1) лейкоцитурия, гематурия, бактериурия
- 2) протеинурия, олигурия, гематурия
- 3) протеинурия, полиурия, бактериурия
- 4) олигокиурия, бактериурия, гематурия
- 5) олигурия, гематурия, лейкоцитурия

**Эталоны ответов к тестовому контролю по теме
«Инфекции мочевыводящих путей»
1-3), 2-5), 3-2), 4-3), 5-2), 6-5), 7-4), 8-1), 9-2), 10-1).**

Ситуационная задача к теме: «Инфекции мочевыводящих путей»

Мама Светы К., 3 лет обратилась с ребенком к участковому педиатру с жалобами на субфебрильную температуру тела у девочки в течение трех месяцев в первой половине дня. Периодически бывают внезапные подъемы температуры до 38-39°C во второй половине дня, которая нормализуется либо самостоятельно, либо с применением физических методов охлаждения. При сборе анамнеза врач выявил, что девочка страдает неудержанием мочи с 2-летнего возраста во время бодрствования, до года регулярно отмечались двухфазные мочеиспускания. Анализируя амбулаторную карту ребенка, были обнаружены изменения в анализах мочи после перенесенных вирусных заболеваний в виде умеренной лейкоцитурии.

Проведено обследование: Общий анализ крови: Нв – 102 г/л, эритроциты – $3,8 \times 10^{12}$ /л лейкоциты – $5,5 \times 10^9$ /л, лейкоцитарная формула: п/я нейтрофилы – 2%, с/я нейтрофилы – 53%, л – 41%, м – 3%, б-1%, СОЭ – 8 мм/час. Общий анализ мочи: цвет – темно-желтый, прозрачность – неполная, мутная, удельная плотность – 1020, рН – 6,5, белок – 0,7г/л, эритроциты – 1-2 в поле зрения, лейкоциты – до 40-50 в поле зрения, бактерии +++.

Проба Нечипоренко: лейкоциты 15000, эритроциты 1000.

УЗИ почек: Почки нормальных размеров, Границы между мозговым и корковым слоем размыты, слева лоханка до 16 мм, уплотнение стенок лоханки.

Задание.

1. Дайте интерпретацию лабораторных и инструментальных методов обследования.
2. Укажите предполагаемый диагноз.
3. Какова должна быть тактика врача?
4. Составьте план дальнейшего обследования ребенка.

Эталоны ответов к ситуационным задачам по теме:

«Инфекции мочевыводящих путей»

1. Анемия легкой степени тяжести, гиперстенурия, лейкоцитурия, умеренная протеинурия, бактериурия, признаки пиелэктазии, пиелита слева.
2. Пузырно-мочеточниковый рефлюкс слева? Вторичный обструктивный пиелонефрит, латентное течение. Хроническая болезнь почек

2 степени.

3. Ребенку необходимо проведение курса антибактериальной терапии, уросептиков, обследование в условиях специализированного стационара.
4. В плане обследования: УЗИ сосудов почек, посев мочи на микрофлору, микционная цистоуретерография, экскреторная урография, динамическая нефросцинтиграфия, биохимический анализ крови с определением СКФ.

3.2. Острый постстрептококковый гломерулонефрит Шифр по МКБ 10: N03

Острый гломерулонефрит (ОГН) – острое диффузное иммуно-воспалительное поражение почек, преимущественно клубочков, возникающее после бактериального, вирусного или паразитарного заболевания, спустя некоторый латентный период (период сенсибилизации).

Острый постстрептококковый гломерулонефрит (ОПГН) – одна из форм острого постинфекционного гломерулонефрита, заболевание, обусловленное перенесенной стрептококковой инфекцией, характеризующееся разнообразными клиническими проявлениями в сочетании с морфологической картиной острого диффузного пролиферативно-экссудативного поражения клубочков. ОПГН является классическим вариантом инфекционно-зависимого иммуно-опосредованного заболевания почек, чаще протекающего с нефритическим синдромом, имеющего циклическое течение.

Эпидемиология и этиология. Чаще всего заболевают дети от 3 до 12 лет, преимущественно мальчики. Встречается в виде спорадических случаев. Этиологическим фактором острого постстрептококкового гломерулонефрита является нефритогенный штамм β -гемолитического стрептококка группы А (БГСА). Патогенетическую ценность имеют продукты жизнедеятельности БГСА или токсины: стрептолизин-О, стрептококковая гиалуронидаза, анти-ДНКаза, β -нейраминидаза, теихоевая кислота, экстрацеллюлярные продукты, бактериофаги стрептококков, катионные антигены, В-энзимоген, глицеральдегид фосфат дегидрогеназа.

Предрасполагающими факторами к развитию болезни могут стать наследственная предрасположенность к инфекционно-аллергическим заболеваниям, генетическая предрасположенность по системе HLA DR4DR5, почечные дисплазии, хронические очаги рото-, носоглоточной инфекций,

гельминтозы, переохлаждение, избыточная инсоляция, травмы, гиповитаминозы.

Патогенез. Стрептококк никогда не выделяется из почечной ткани и сам не поражает почки. Токсические субстанции его могут выявляться в почечной ткани, полученной методом нефробиопсии. В процессе развития патологического процесса развивается 3 тип иммуно-патологической реакции. Из рассматриваемых теорий, наиболее вероятными являются версии об участии IgG Fc-рецепторах стрептококков группы А, относящихся к семейству М-белков вирулентности, а также о перекрестной реакции антистрептококковых антител с антигенами клубочка, имеющих антигенное сродство с некоторыми антигенами стрептококка. Итак, в ответ на попадание токсических субстанций БГСА в организме вырабатываются антитела, относящиеся в основном к классу IgG, образуя с ними иммунные комплексы (ИК). В настоящее время идентифицированы два основных нефритогенных антигена: предшественник экзотоксина В, также известный как белок, ассоциированный с нефритогенным штаммом (NSAP), и нефритогенный плазминсвязывающий белок (NAP1r). NSAP имеет антигенные, биохимические структурные сходства со стрептокиназой из группы С стрептококковых организмов и может связываться с плазмином и активатором плазминогена. Белок NAP1r в 100% случаев присутствует в клубочках больных острым постстрептококковым гломерулонефритом. Сформированные ИК имеют выраженное сродство к структурам клубочков, способны индуцировать длительный аутоиммунный ответ, а также активируют систему комплемента (СК). Образующиеся ИК оседают в клубочках, повреждая эндотелий капилляров клубочка, вызывая активацию СК (по классическому и альтернативному пути), что приводит к активации хемотаксиса, индукции тромбоцитарных факторов (серотонин, тромбоксан, III фактор), факторов свёртывания крови, кининовой системы. Все это приводит к отёку, нарушению микроциркуляции, микротромбозу, микронекрозу и, как следствию, нарушению фильтрационной функции почек. Патологически изменяются сосудисто-тромбоцитарный и гемокоагуляционный звенья гомеостаза. Параллельно происходит активация системы фибринолиза, а, следовательно, накопление фибрина в клубочках. Всё это ведёт к нарушению функции базальной мембраны, отёку, нарушению функции почечного кровотока. Активация факторов иммунной защиты сопровождается экссудативно-пролиферативными изменениями в почечной паренхиме. Циркулирующие иммунные комплексы быстро эли-

минируются в течение 2-х, 3-х недель. Не исключен аутоиммунный механизм развития болезни. Сама базальная мембрана может стать аутоантигеном при её повреждении токсическими субстанциями БГСА (тейхоевая кислота), при этом происходит изменение её свойств и выработка ауоантител. Морфологически происходят диффузные и глобальные пролиферативные и экссудативные реакции внутри клубочка. Проллиферативные процессы затрагивают мезангиальные и эндотелиальные клетки во всех дольках клубочка и во всех клубочках. При резко выраженной пролиферации просветы капилляров могут закрываться, а сам клубочек может стать увеличенным. Указанная картина дополняется экссудацией полиморфно-ядерных лейкоцитов и моноцитов. Обычно расширяется мезангиальный матрикс, причем тем больше, чем значительней мезангиальная пролиферация. При световой микроскопии выявляют диффузный пролиферативный гломерулонефрит с преимущественно эндокапиллярной пролиферацией и большим количеством нейтрофилов.

Окраска трихромом позволяет в некоторых случаях обнаружить субэпителиальные отложения в виде «горбов». При иммунофлюоресцентном исследовании в мезангии и стенках капилляров клубочков выявляют депозиты иммуноглобулина G (IgG) и C3 компонента комплемента диффузного гранулярного характера. Могут присутствовать IgM, IgA, фибрин и другие компоненты комплемента. При электронной микроскопии характерны субэпителиальные плотные депозиты в виде «горбов», которые, как и субэндотелиальные депозиты, представляют собой иммунные комплексы и соответствуют обнаруживаемым при иммунофлюоресцентном исследовании отложениям IgG и C3.

Классификация. По активности процесса различают периоды активных проявлений, обратного развития, выздоровления, переход в хронический диффузный гломерулонефрит.

По состоянию функций почек: без нарушения функций почек, с нарушением функций почек, почечная недостаточность острого периода.

Осложнения: острое повреждение почек, острая сердечная недостаточность (отёк лёгких), эклампсия.

Клинические проявления. Основными диагностическими критериями ОГН являются мочевого, отечный синдромы, синдром артериальной гипертензии, олигурии, эти симптомы являются составляющими нефритического синдрома комплекса. Факультативными критериями являются синдромы интоксикации, гипертермический, абдоминальных и/или пояс-

нических болей. Начальным проявлениям болезни предшествует стрептококковая инфекция (ангина, пиодермия, скарлатина), латентный период составляет 2-3 недели – это время, необходимое для протекания целого ряда иммунных реакций в организме ребенка, в частности, образования иммунных комплексов, осаждении их на эндотелии капилляров клубочков. Часто начало заболевания острое: лихорадка, интоксикация. Появление клинических признаков ГН одновременно с инфекцией или в первые три дня от её начала, заставляет усомниться в диагнозе ОПГН и предположить другое почечное заболевание.

В некоторых случаях ОПГН протекает моносимптомно, **нефритический синдромокомплекс** может не разворачиваться в полной мере, и клиническая картина болезни ограничивается только мочевым синдромом (неполный нефритический синдром). **Мочевой синдром** проявляется *олигурией, гематурией*, вплоть до *макрогематурии*, умеренной протеинурией, часто цилиндрурией. Причиной *гематурии* является увеличение проницаемости сосудистой стенки капилляров в результате повышения активности гиалуронидазы и, как следствие, деполимеризации гиалуроновой кислоты. Гематурия – самый стойкий симптом при ОПГН, может сохраняться до 6-12 месяцев. Гематурия присутствует у всех больных, но макрогематурия отмечается в 50% случаев и может держаться до 4 недель, но и затем в течение некоторого времени могут быть рецидивы при физических нагрузках и интеркуррентных заболеваниях. В моче часто выявляются *эритроцитарные цилиндры*. *Протеинурия* в первые дни болезни присутствует у всех больных, как правило, умеренная, и является результатом распада форменных элементов крови, очень редко достигает нефротического уровня. Концентрация белка в разовом анализе мочи может быть высокой, но в связи с олигурией суточная потеря белка незначительна. Лейкоцитурия, выявляющаяся с первых дней болезни, отражает иммуновоспалительный процесс в клубочках, она представлена в основном полиморфноядерными нейтрофилами, эозинофилами, лимфоцитами. Олигурия обусловлена нарушением процесса клубочковой фильтрации, и восстановление диуреза в обычных случаях отмечается в течение 3-7 дней на фоне терапии.

Экстраренальные симптомы: *отёки*, в отличие от отеков при нефротическом синдроме (НС), чаще невыраженные, и только в тяжёлых случаях могут быть распространёнными, с развитием асцита, гидроторакса, гидроперикарда. Инициальный и основной патогенетический фактор

отеков – гидростатический (повышение гидростатического давления крови вследствие снижения клубочковой фильтрации), избыток жидкости переходит в ткани вследствие повышения проницаемости сосудистой стенки в результате повышения активности гиалуронидазы и деполимеризации гиалуроновой кислоты. Подтверждением этому является положительный клинический эффект гепарина, обладающий ингибиторным действием на гиалуронидазу. Отеки при ОПГН плотные, малоподвижные, умеренно выраженные.

Артериальная гипертензия (АГ) является ещё одним кардинальным симптомом ОПГН и отмечается у большинства больных, требующих госпитализации. Причиной ее является снижение процессов фильтрации, приводящее к олигурии и повышению объема циркулирующей крови, а также активация ренин-ангиотензин-альдостероновой системы. Степень её может варьировать от лёгкой до тяжёлой, чаще носит умеренный характер. Она обычно полностью купируется через 1-2 недели при соблюдении режима, в том числе питьевого, диеты и правильно назначенной антибактериальной и симптоматической терапии.

Диагностика. Выявление связи со стрептококковой инфекцией, наличие нефритического синдрома, цикличность течения является основанием для предположения диагноза ОПГН. При дополнительном обследовании достаточно часто определяется анемия, обычно обусловленная гиперволемией (не истинная), снижение гематокрита, характерны увеличение СОЭ, лейкоцитоз, а при наличии гнойного очага – нейтрофилёз; диспротеинемия за счёт умеренной гипоальбуминемии, гиперальфа-2 глобулинемии, гамма-глобулинемии, повышение белков острой фазы, обнаружение ЦИК, низкого уровня фракции С3 комплемента, повышение уровня IgG сыворотки, дизэлектролитемия. Наблюдаются нарушения гемостаза – укорочение АЧТВ, гиперфибриногенемия, снижение антитромбина. У части больных при олигурии наблюдается увеличение содержания креатинина, мочевины, сдвиг КОС в сторону ацидоза, что является проявлением синдрома «почечной недостаточности острого периода». При бактериологических исследованиях возможен высеv стрептококка из зева, стерильный посев мочи на микрофлору.

При *УЗИ* почек выявляют уплотнение паренхимы по типу зернистости, при осмотре глазного дна – дистония сосудов, при возникновении осложнений – отёк сетчатки. Определение титра антител к токсическим субстанциям стрептококка (стрептолизину-О, ДНК-азы, стрептогиалуро-

нидазы) является важным в постановке диагноза ОПГН.

При осмотре узкими специалистами оториноларинголог может обнаружить хронический тонзиллит, стоматолог – наличие очага хронической инфекции.

Экскреторная урография проводится только при подозрении на врожденную аномалию развития органов мочевой системы, мочекаменную болезнь, но не ранее, чем через месяц после стихания патологического процесса.

Нефробиопсия показана только при тяжёлом, атипичном течении, трудностях диагностики, отсутствии цикличности, прогрессировании заболевания.

Дифференциальную диагностику проводят с другими гломерулопатиями: подострым гломерулонефритом, мембранозным гломерулонефритом, волчаночным нефритом, геморрагическим васкулитом, ревматоидным артритом, фокально-сегментарным гломерулосклерозом, наследственными нефритами, люпус-нефритом, инфекционным эндокардитом, транзиторным мочевым синдромом на фоне инфекционного заболевания, IgA-нефропатией, гемолитико-уремическим синдромом, а также тубулоинтерстициальным нефритом.

Течение и прогноз. Прогноз в большинстве случаев благоприятный – выздоровление отмечается более чем у 90% детей. У взрослых и пожилых людей прогноз ОПГН менее благоприятный, может перейти в хронический гломерулонефрит. Экстраренальные симптомы на фоне терапии проходят к концу 1-3 недели, артериальное давление – при восстановлении ОЦК. Мочевой синдром обычно купируется позднее – от 2-3 недель, иногда до 6-12 месяцев.

Быстрая элиминация антигенов и иммунных комплексов объясняет благоприятный прогноз болезни, однако иногда может возникнуть некроз определенного количества клубочков, тогда наблюдается, так называемое, выздоровление с дефектом, мочевой синдром при этом сохраняется долго.

Лечение. Общими принципами терапии ОПГН являются немедикаментозные (соблюдение режима и диеты), патогенетическая и симптоматическая виды терапии в соответствии с особенностями клинического течения ОПГН и развивающимися осложнениями. Необходимо придерживаться принципов ведения пациентов с острым гломерулонефритом: 1) больным ОПГН категорически противопоказана инфузионная терапия, которая усиливает гиперволемию; 2) нельзя назначать калийсберегающие

препараты, ингибиторы АПФ; 3) при сохраняющейся в течение 2-3 недель высокой активности процесса необходимо диагноз подвергнуть сомнению, провести биопсию.

Режим – постельный при выраженных отеках, макрогематурии, умеренной/тяжелой АГ, сердечной недостаточности (обычно в первые 3-4 недели). При улучшении состояния режим постепенно расширяют.

Диета. С ограничением потребления поваренной соли (до 1-2 г/сут) и жидкости в острый период болезни, особенно при быстром нарастании отеков, олигурии и АГ. Объем жидкости рассчитывают, исходя из диуреза за предыдущий день с учетом внепочечных потерь, прием жидкости не должен превышать диуреза более чем на 200 мл. Ограничение белка до 0,5 г/кг/сут не длительнее 2-4 недель оправдано при снижении функции почек (скорости клубочковой фильтрации) менее 60 мл/мин до нормализации СКФ и уровня креатинина в крови. При олигурии показано ограничение калия. Из-за опасности гиперкалиемии исключают фруктовые или овощные соки. После схождения отеков целесообразно обогащение диеты калием (печеный картофель, фрукты и др.). Калорийность устанавливается возрастная.

Медикаментозная терапия. Больным с ОПГН показана антибактериальная терапия предпочтительно антибиотиками пенициллинового ряда (полусинтетические пенициллины – *амоксициллин*) или макролиды в обычных дозах. При отсутствии очагов инфекции длительность антибактериальной терапии составляет 7-10 дней. При наличии очагов хронической инфекции по окончании курса антибактериальной терапии (4-6 недель) можно применять *бициллин-5* или *бициллин-1* по схемам до 6 месяцев. *Бициллин-5* или *бициллин-1* вводят 1 раз в 3 недели в дозировках: дошкольники – *бициллин-5* – 750000 ЕД., *бициллин-1* – 600000 ЕД.; школьники соответственно 1500000 ЕД и 1200000 ЕД.

Патогенетическая терапия. Для улучшения почечного кровотока применяют антиагреганты (*дипиридамол*), которые назначают на 3-4 недели 2-3 раза в день в суточной дозе 3,0-5,0 мг/кг/сут. *Гепаринотерапия* показана при наличии признаков гиперкоагуляции; симптомов внутрисосудистого свертывания крови (быстрое снижение функции почек при уменьшении содержания фибриногена и повышении содержания продуктов деградации фибрина в сыворотке крови); наличии ДВС-синдрома; выраженном отечном синдроме. Методы проведения гепаринотерапии: подкожное введение в дозе 100-200 ЕД/кг — суточная

доза в 4 инъекции, либо методом электрофореза в дозе 300 ЕД/кг. Препарат следует отменять постепенно под контролем показателей коагулограммы, также необходим ежедневный контроль показателей гемограммы (Hb, тромбоциты).

Никотиновая кислота активирует фибринолитическую систему крови, препятствует агрегации тромбоцитов, обладает сосудорасширяющим действием. Используют электрофорез 1% раствора никотиновой кислоты на область почек. Процедуры проводят ежедневно, число процедур 7-10.

При отеках и АГ патогенетически обосновано назначение мочегонных средств, препаратами выбора являются петлевые диуретики, (*лазикс (фуросемид)* – 0,5-2,0 мг/кг), которые, увеличивая натрийурез и фильтрацию, уменьшают задержку жидкости и выраженность отеков и АГ. В некоторых случаях достаточно 1-2 применений лазикса, и, учитывая генез АГ, цифры артериального давления в небольшой промежуток времени приходят в норму. Салуретики – *гипотиазид* 25 мг, 1 грамм (диуретическое+гипотензивное действие) – 1-2 мг/кг (37,5-100 мг/сут) курсами на 3-5 дней. Однако умеренные отеки и гипертония сразу не требуют назначения мочегонных, вначале оправданы ограничение натрия и жидкости.

Для лечения артериальной гипертензии, наряду с мочегонными, предпочтительны блокаторы медленных кальциевых каналов (*нифедипин, амлодипин*); ингибиторы АПФ следует назначать только при сохранной функции почек и отсутствии гиперкалиемии.

1) *Нифедипин* 10-20 мг 3 раза в день (0,25-0,5 мг/кг – разовая доза или 0,4-3,0 – суточная) энтерально.

2) *Нитропруссид натрия* – (при злокачественном течении гипертонии) 0,5-3,0 мг/кг/мин.

Принципы медикаментозной терапии осложнений:

1. Стимуляция диуреза
2. Адекватное питание
3. Минимизация доз лекарственных веществ
4. Коррекция водно-электролитных нарушений
5. Поддержка эволемии.

Водный режим при олигоанурии: диурез предыдущих суток + потери на перспирацию. До 5 лет – 1 мл/кг/час, старше 5 лет – 0,5 мл/кг/час, 2/3 объема можно через рот. При отсутствии рвоты перорально дают 60-70% суточного объема жидкости. Рекомендовано ограничение белка до 0,6 г/кг/сут за счет исключения белков животного происхождения, ограничения

молока. При гиперкалиемии исключаются продукты, богатые калием, — изюм, курага, печеный картофель, бананы и др.. Введение 10% кальция глюконата 0,5-1,0 мл/кг пополам с 20% глюкозой 10-20 мл/кг или карбонат кальция – 40-150 мг/кг/сут через рот в 3 приема. Рекомендовано внутривенное введение 10% раствора глюконата кальция 0,5-1,0 мл/кг медленно под контролем ЧСС, уровня калия крови, ЭКГ. Также проводится энтеросорбция. Калорийность обеспечивается за счет повышения углеводов до 18-20 г/кг/с. Коррекция ацидоза проводится гидрокарбонатом натрия через рот, или путем капельного введения (1 г соды = 12 ммоль оснований) под контролем рН крови. Формула для расчёта гидрокарбоната натрия: $ВЕхМх0,3$ (М – масса в кг). Единицы измерения ммоль/л. С позиций патофизиологии гиперкалиемию подразделяют по степени выраженности на 3 категории: легкую (5,5-6,0 ммоль/л); умеренную (6,1-6,9 ммоль/л) и тяжелую (>7,0 ммоль/л). Однако в реальной практике удобнее использовать клинический подход: угрожающая жизни гиперкалиемия (>6,5 ммоль/л и/или наличие характерных ЭКГ-признаков); не угрожающая жизни гиперкалиемия (<6,5 ммоль/л и/или отсутствие характерных ЭКГ-признаков). В кормлении ребенка достигается максимальная калорийность: 40-60 ккал/кг/сутки.

Показания к заместительной почечной терапии:

1. Отёк лёгкого
2. Отёк головного мозга или его угроза
3. Анурия, не купирующаяся более суток
4. Нарастающая масса тела \uparrow 5-7%/сут
5. Нарастающая АГ
6. Нарастание мочевины более 24 ммоль/л, или суточный прирост свыше 5 ммоль/л
7. Нарастание К более 6-7,7 ммоль/л, Na более 160 ммоль/л
8. Метаболический ацидоз.

3) Полиурическая стадия – в данном периоде количество жидкости не ограничивают, в диету вводят продукты, богатые калием, кальцием, магнием, натрием, проводят инфузионную коррекцию водно-электролитных нарушений.

4) Период выздоровления.

Почечная эклампсия (гипертоническая энцефалопатия) сопровождается нарастанием артериальной гипертензии, нарушением сознания, вплоть до полного отсутствия, появлением судорог. Лечение эклампсии:

при нарушении сознания для предупреждения отека мозга назначают *фуросемид* в дозе 1-2 мг/кг внутривенно или внутримышечно, *дексаметазон* в дозе 0,1-0,3 мг/кг внутримышечно, *маннитол* внутривенно медленно струйно или капельно в виде 10-20% раствора в дозе 0,5-1,5 г/кг.

Для снятия судорог назначают 0,5% раствор *седуксена* (реланиума) в дозе 0,3-0,5 мг/кг внутримышечно или *натрия оксибутирата* в дозе 100-150 мг/кг, 10% *кальция глюконат* внутривенно, *ГОМК* 100-150 мг/кг внутривенно струйно. Лечение проводится на фоне оксигенотерапии.

Диспансеризация. Группа здоровья III, ограничение физических нагрузок на 3-12 месяцев.

1. Осмотр педиатром, нефрологом 2 раза в месяц в течение 3 месяцев, затем 1 раз в месяц в течение 6 месяцев, затем 1 раз в 3 месяца на протяжении 6 месяцев, затем 1 раз в 6 месяцев.

2. Осмотр стоматологом, оториноларингологом 1-2 раза в год.

3. Лабораторные исследования:

- общий анализ мочи 1 раз в 2-3 мес.;

- моча по Нечипоренко – 1 раз в 3-6 мес.;

- по Зимницкому 1 раз в 6 мес.;

- контроль за суточным содержанием белка 1 раз в 3 мес.;

- посев мочи 1-2 раза в год;

- гемограмма, мочевины крови 1 раз в год.

Длительность наблюдения 5 лет при полной клинико-лабораторной ремиссии.

Профилактика заболевания заключается в своевременной санации очагов хронической инфекции, соблюдении правил личной гигиены, назначении адекватных курсов антибактериальной терапии при стрептококковых инфекциях, своевременная дегельминтизация.

Тестовый контроль по теме:

«Острый постстрептококковый гломерулонефрит»

Укажите один или несколько правильных ответов

1. К ПАТОГЕНЕТИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ ОПГН ОТНОСЯТСЯ

1) глюкокортикостероиды

2) петлевые диуретики

3) антикоагулянты прямого действия

4) гипотензивные средства

5) нестероидные противовоспалительные препараты

2. ДЛЯ МОЧЕВОГО СИНДРОМА ПРИ ОПГН ХАРАКТЕРНО

- 1) бактериурия
- 2) кристалурия
- 3) протеинурия
- 4) гематурия
- 5) лейкоцитурия

3. НЕФРИТИЧЕСКИЙ СИНДРОМОКОМПЛЕКС ВКЛЮЧАЕТ СОЧЕТАНИЕ СИМПТОМОВ

- 1) интоксикация, олигурия, анорексия, гематурия
- 2) отеки, артериальная гипертензия, олигурия, гематурия
- 3) гиперазотемия, отеки, полиурия, бактериурия
- 4) олигокиурия, артериальная гипертензия, бактериурия, отеки
асцит, ацидоз, олигурия, гиперазотемия

4. К ОСНОВНЫМ ДИАГНОСТИЧЕСКИМ КРИТЕРИЯМ ПОЧЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ОСТРОГО ПЕРИОДА ОТНОСЯТСЯ

- 1) олигурия, гиперазотемия, артериальная гипертензия
- 2) гиперкалиемия, метаболический ацидоз, отеки
- 3) отеки, лейкоцитурия, полиурия
- 4) гиперкалиемия, гиперурикемия, интоксикация
- 5) гиперазотемия, лейкоцитурия, странгурия

5. ПРИЧИНОЙ РАЗВИТИЯ ОПГН ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) синегнойная палочка
- 2) стафилококк
- 3) стрептококк
- 4) энтерококк
- 5) кишечная палочка

6. ПРИ ОПГН ПОРАЖАЕТСЯ

- 1) интерстициальная ткань
- 2) сосуды и лимфатическая система
- 3) канальцы, чашечно-лоханочный аппарат
- 4) паранефральная клетчатка
- 5) клубочек почки

7. В КАЧЕСТВЕ СИМПТОМАТИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ ОСТРОГО ПОСТСТРЕПТОКОККОВОГО ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА ПРИМЕНЯЮТСЯ

- 1) уросептики
- 2) глюкокортикостероиды
- 3) антикоагулянты
- 4) гипотензивные препараты
- 5) антиагреганты

8. ПРИ ОСТРОМ ПОСТСТРЕПТОКОККОВОМ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТЕ, ПЕРИОДЕ АКТИВНЫХ ПРОЯВЛЕНИЙ РЕКОМЕНДОВАНО ОГРАНИЧЕНИЕ

- 1) жидкости
- 2) кальцийсодержащих продуктов
- 3) поваренной соли
- 4) белковых продуктов
- 5) всего перечисленного

9. В КАЧЕСТВЕ ЭТИОПАТОГЕНЕТИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ ПРЕДПОЧТЕНИЕ ОТДАЕТСЯ АНТИБИОТИКАМ ГРУППЫ

- 1) полусинтетический пенициллины
- 2) цефалоспорины
- 3) фторхинолоны
- 4) аминогликозиды
- 5) тетрациклины

10. ОТЕКИ ПРИ НЕФРИТИЧЕСКОМ СИНДРОМЕ ПО ХАРАКТЕРУ

- 1) подвижные, рыхлые
- 2) невыраженные, плотные
- 3) умеренные, малоподвижные
- 4) выраженные, подвижные
- 5) асцит, гидроторакс

Эталоны ответов к тестовому контролю по теме:

«Острый постстрептококковый гломерулонефрит»

1-3),3), 2-3),4), 3-2), 4-1),2), 5-3), 6-5), 7-4), 8-1),3), 9-1), 10-2),3).

Ситуационная задача по теме:

«Острый постстрептококковый гломерулонефрит»

Артем Р. 8 лет в течение 5 суток находился на лечении в детской инфекционной больнице по поводу скарлатины. Через 3 недели появились отёчность лица, передней брюшной стенки, моча темно-красного цвета. Позже стал жаловаться на головную боль, быструю утомляемость. Мама вызвала скорую медицинскую помощь. При осмотре педиатр оценил состояние ребенка как средней степени тяжести, обнаружил: бледность кожных покровов, отёчность лица, поясничной области, передней брюшной стенки, мошонки, нижних конечностей, повышение АД до 135/80 мм рт. ст., ЧСС – 98 уд. в мин. По просьбе доктора мальчик помочился в количестве 35 мл, моча темно-бордового цвета. Ребенок направлен на обследование и лечение в отделение нефрологии детской больницы.

По результатам анализов: Общий анализ крови: Нв – 100 г/л, эритроциты – $3,8 \times 10^{12}/л$, лейкоциты – $9,5 \times 10^9/л$, лейкоцитарная формула: эозинофилы – 1%, п/я нейтрофилы – 2%, с/я нейтрофилы – 68%, лимфоциты – 18%, моноциты – 1%, СОЭ – 18 мм/час. Общий анализ мочи: прозрачность неполная, цвет – бурый, удельная плотность – 1020, белок – 0,9 г/л, эритроциты – свежие и выщелоченные 60-100 в поле зрения, лейкоциты – до 5 в поле зрения, гиалиновые цилиндры 1-2 в поле зрения. Проба Нечипоренко: лейкоциты – 2000, эритроциты – 10000, цилиндры гиалиновые – 15-20. Биохимический анализ крови: сахар 4,2 ммоль/л, билирубин – 11 ммоль/л, тимоловая проба 1,4; АЛТ 20 ЕД/оп/пл, АСТ – 35 ЕД/оп/пл, общий белок – 61 г/л, калий – 5,8 ммоль/л, натрий – 136 ммоль/л, мочевины – 8,8 ммоль/л, креатинин – 110 ммоль/л. Протеинограмма: Общий белок – 61 г/л, альбумины – 45%, глобулины $\alpha 1$ – 3,8%, $\alpha 2$ – 16%, β – 15%, γ – 22%. Коагулограмма: ПТИ – 82%, МНО – 1,0 МЕ, АЧТВ 20 сек, антитромбин 3 – 80%, фибриноген – 7 г/л.

УЗИ почек: увеличение коркового слоя, уплотнение, зернистость паренхимы. Границы между мозговым и корковым слоем четкие, состояние чашечно-лоханочной системы не нарушено.

Задание.

1. Объясните происхождение основных синдромов заболевания.
2. Дайте интерпретацию результатам обследований.
3. Поставьте диагноз.
4. Назначьте терапию на предстоящие сутки.

**Эталоны ответов к ситуационной задаче по теме:
«Острый постстрептококковый гломерулонефрит»**

1. Синдромы: мочево́й, артериальной гипертензии, интоксикации, отёчный. Появляются в результате поражения клубочкового фильтра ЦИК, в результате чего возникают гематурия, нарушение клубочковой фильтрации, что приводит к задержке натрия, воды в сосудистом русле, а, следовательно, повышению ОЦК и артериальной гипертензии. Повышение сосудистой проницаемости приводит к проникновению жидкой части крови в ткани и возникновению отёков. По данным УЗИ отмечается увеличение коркового слоя почек, повышение плотности паренхимы за счёт отёка, пролиферации эндотелия, застоя в капиллярах капсулы клубочка Шумлянско́го-Боумена.

2. Анемия относительная, не истинная, за счет гиперволемии, умеренный лейкоцитоз, нейтрофильный лейкоцитоз, ускоренное СОЭ, выраженная гематурия, умеренная протеинурия, цилиндрурия, гиперфибриногенемия, признаки гиперкоагуляции, диспротеинемия, гиперкалиемия, гиперазотемия. УЗИ почек: уплотнение паренхимы за счет клеточной пролиферации, нарушения микроциркуляции.

3. Острый постстрептококковый гломерулонефрит, период активных проявлений, нарушение водовыделительной функции почек.

4. Режим постельный, диета с ограничением солей натрия, жидкости, бензилпенициллин по 600 тыс. ед 2 раза, либо амоксициллин 50 мг/кг/сут в 3 применения per os, фуросемид 20 мг через рот, гепарин по 400 МЕ 4 раза в день подкожно, дипиридамол 0,025 по 1 таблетке 3 раза в день после приема пищи.

IV. БОЛЕЗНИ ОРГАНОВ КРОВЕТВОРЕНИЯ

4.1. Анемии

Причины анемического синдрома: дисбаланс между скоростью образования в костном мозге эритроцитов и интенсивностью их разрушения на периферии или кровопотери.

Классификация анемий по причинам.

1. **Вследствие нарушения эритропоэза** – дизэритропоэтические:

А. **Дефект метаболизма железа:** железodefицитная анемия, описанная нами в первой части учебного пособия в разделе патологии раннего детского возраста.

Б. **Нарушение пролиферации:** мегалобластные.

В. **Нарушение дифференцировки стволовой кроветворной клетки (СКК):** апластические.

2. **Повышенное разрушение на периферии** – гемолитические.

3. **Вследствие кровопотери** — постгеморрагические.

Подробная патогенетическая классификация анемий с указанием нозологических форм разработана в Natan D., Oski F., в 2003 г.

4.1.1. Мегалобластные анемии.

Шифр по МКБ-10: D51.

Мегалобластные анемии – группа заболеваний системы кроветворения, общим признаком которых является подавление нормального кроветворения с переходом на эмбриональный мегалобластный тип эритропоэза, что обусловлено дефицитом в организме цианкобаламина (витамин B12) и/или фолиевой кислоты. Дефицит витаминов может быть экзогенный и эндогенный.

Причины экзогенного дефицита витамина B12 : вегетарианская диета

Причины эндогенного дефицита витамина B12:

- врожденный дефицит внутреннего фактора – болезнь Аддисона-Бирмера, пернициозная анемия;
- болезни, резекция кишечника и/или желудка;
- инвазия ленточными глистами.

Экзогенные причины дефицита фолиевой кислоты:

- недоношенность;
- искусственное вскармливание козьим молоком без коррекции фолиевой кислоты;
- лечение цитостатиками, фенобарбиталом.

Эндогенные причины дефицита фолиевой кислоты:

- синдром мальабсорбции;
- оперативные вмешательства на кишечнике;
- врожденные нарушения метаболизма фолатов.

Дефицит витамина В12 приводит к нарушению синтеза ДНК, что сопровождается поражением клеток различных тканей, т.е. полисистемностью поражения. Но, в первую очередь страдают гемопоэз, функция органов пищеварения и нервной системы. Снижается пролиферация гемопоэтических клеток (ГК), что приводит к эритропении, лейкопении, тромбоцитопении в периферической крови, развитию мегалобластного типа кроветворения, диспластическим изменениям в клетках крови. Вследствие метаболических нарушений в нервных клетках накапливается токсичная для них метилмалоновая кислота, нарушается миелинизация нервных волокон.

Клиническая картина обусловлена рядом синдромов, связанных с поражением органов кроветворения, пищеварения и нервной системы. Анемический синдром проявляется бледностью кожных покровов с лимонным оттенком, а также субиктеричностью склер. Со стороны желудочно-кишечного тракта отмечаются диспепсический синдром в виде анорексии, глоссита, «лакированного» языка, а у детей раннего возраста – хронической диареи. При дефиците витамина В12 имеют место синдром периферической нейропатии — атаксия, парестезии, гипорефлексия, появление симптома Бабинского, развитие клонуса. У маленьких детей отмечаются задержка роста, раздражительность, снижение резистентности к инфекционным заболеваниям, развитие белково-энергетической недостаточности.

Синдром лабораторных данных.

1. Гемограмма характеризуется эритропенией, ретикулоцитопенией, умеренной тромбоцитопенией, склонностью к лейкоцитопении, часто небольшой эозинофилией. Анемия носит макроцитарный, гиперхромный, гипорегенераторный характер. В мазке крови выявляется анизоцитоз, полихроматофилия, пойкилоцитоз эритроцитов с наличием макроovalоцитов, шизоцитов, колец Кебота, телец Жолли (что является диагностическим критерием мегалобластной анемии). Обнаружение в периферической крови гиперсегментированных нейтрофилов рассматривается как самый ранний признак развития мегалобластной анемии, причем, при наличии более 5% нейтрофилов с 5 сегментами или любое количество

нейтрофилов, имеющих более 5 сегментов, подтверждает диагноз.

2. Миелограмма выявляет эритроидную гиперплазию с мегалобластными изменениями, признаки неэффективного эритропоэза.

3. При биохимическом исследовании крови может отмечаться увеличение лактадегидрогеназы (ЛДГ), непрямого билирубина за счет внутрикостномозгового гемолиза. Концентрации сывороточного железа (СЖ), общей железосвязывающей способности сыворотки (ОЖСС), сывороточного ферритина (СФ) повышены.

4. К специфическим диагностическим тестам относятся снижение уровня витамина В12 и фолиевой кислоты в сыворотке крови (в норме 100-250 пг/мл и 5-15 нг/мл соответственно), содержание фолиевой кислоты в эритроцитах (в норме 125-600 нг/мл), а также повышение метилмалоновой кислоты (ММК) и гомоцистеина (ГЦИ) (в норме 70-279 нмоль/л, 5-15 мкмоль/л соответственно). Для дефицита витамина В12 характерно повышение ММК и ГЦИ. Пациенты с фолиеводефицитом имеют увеличение только ГЦИ, хотя слегка может возрастать и ММК.

Принципы терапии. 1) Выявление причины и по возможности её ликвидация;

2) Коррекция питания;

3) Медикаментозная терапия: при дефиците витамина В12 назначают *кобаламид* в дозе 100-500 мкг внутримышечно на 1-2 недели, далее 1 раз в неделю до нормализации гематокрита, затем 1 раз в месяц. Дефицит фолиевой кислоты лечат *фолатами* в суточной дозе 3-5 мг при длительности курса 20-30 дней.

4) Контроль за лечением и диспансерное наблюдение.

Оценку общего состояния пациента и общего анализа крови проводят 1 раз в 7 дней. В динамике гемограммы на фоне лечения число ретикулоцитов начинает увеличиваться на 2-4 день, нормализуясь к 14 дню. Одновременно повышается количество лейкоцитов и тромбоцитов. Гиперсегментация нейтрофилов сохраняется 10-14 дней от начала лечения. Мегалобласты из костного мозга исчезают в течение 24-48 часов с момента введения цианокобаламина. Содержание эритроцитов и уровень гемоглобина значительно увеличиваются на второй неделе; анемия купируется между 8-12 неделями лечения в зависимости от степени дефицита.

4.1.2. Апластические анемии

Шифр по МКБ-10: D61.

Апластические анемии (АА) – группа наследственных и приобретенных заболеваний крови, обусловленных дефектами стволовой клетки, приводящих к уменьшению или отсутствию продукции гемопоэтических клеток (ГК) и жировому замещению костного мозга и, как следствие – к панцитопении в периферической крови. АА по своим клинико-гематологическим проявлениям и прогнозу являются одними из наиболее тяжелых заболеваний системы крови. Распространенность АА составляет 2-6 случаев на 1000000 детей в год.

Все аплазии костного мозга можно разделить на **2 группы**, включающие подгруппы.

А. Врождённые (конституциональные), связанные с хромосомными поломками.

1. Анемия Фанкони. Проявляется кроме анемии множественными врождёнными пороками развития, задержкой роста, «птичьим лицом».

2. Синдром Швахмана-Дайемонда-Оски. Характеризуется экзокринной недостаточностью поджелудочной железы и абсолютной нейтропенией. Проявляется с рождения хронической диареей, рецидивирующими бронхитами, пневмониями (первичное иммунодефицитное состояние).

3. Врождённый дискератоз. Характерны тяжёлые поражения кожи с рождения.

4. Анемия Блефэна-Дайемонда.

Б. приобретенные АА (острые, хронические).

АА, вызванные вирусными гепатитами (флаовирусами).

АА, вызванные другими вирусами (парвовирусом 19, моновиром, ветряной оспы и др.).

АА лекарственные и вызванные химическими веществами

Идиопатические. Приобретенная АА. Клиника АА впервые была описана в 1888 году П. Эрлихом. Основным механизмом развития АА считается аутоиммунный процесс. Гемопоэтические клетки, поврежденные химическими веществами и/или медикаментами, инфицированные вирусом или измененные в результате клональной трансформации, помимо нормальных клеточных белков экспрессируют патологические белки или вирусные антигены, распознающиеся антиген-презентирующими клетками. Активированные Т-хелперы и цитотоксические Т-клетки, TNF, IF α , IL2 и др. вызывают подавление пролиферации гемопоэтических кле-

ток и их апоптоз.

В клинике АА ведут три характерных синдрома, обусловленные панцитопенией. В дебюте заболевания может наблюдаться одно или двухростковая цитопения. Анемический синдром проявляется общей астенией, бледностью кожи и видимых слизистых оболочек, одышкой, тахикардией, головокружением, «шумом в ушах», функциональным систолическим шумом на верхушке сердца. Геморрагический синдром в виде петехий и гематом, носовых, десневых, маточных, почечных кровотечений связан с тромбоцитопенией. Синдром приобретённого иммунодефицита объясняется абсолютной нейтропенией и проявляется лихорадкой без локальных симптомов и/или рецидивирующими бактериальными инфекциями. Размеры печени, селезенки, лимфатических узлов, как правило, не увеличены.

Синдром лабораторных данных. Диагностическим синдромом АА в гемограмме является триада симптомов: абсолютная нейтропения ($n < 500/\text{мкл}$ – до 1 года, $n < 1000/\text{мкл}$ – после 1 года), тромбоцитопения ($< 150000/\text{мкл}$), ретикулоцитопения ($< 0,5\%$). Анемия носит нормохромный, нормо-/макроцитарный характер. При подозрении на АА пациент немедленно госпитализируется в специализированный онко-гематологический стационар с целью дальнейшего обследования и выбора терапии.

Для оценки *миелограммы* пунктат костного мозга следует получить из трех анатомических областей. Анализ миелограммы начинают с подсчета миелокариоцитов (в норме 80000-180000 в 1 мкл) и мегакариоцитов (у здорового человека более 20 в 1 мкл), определения индекса соотношения лейкопоза/эритропоза (в норме 2:1 – 4:1). При АА отмечается обеднение костного мозга клеточными элементами (менее 80 в 1 мкл) и увеличение данного индекса. Уменьшение лейко-эритроцитарного соотношения на фоне обеднения костного мозга свидетельствует об агранулоцитозе.

3. С помощью *трепанобиопсии* определяют клеточность костного мозга и степень замещения его жировой и фиброзной тканью.

Лечение. Методом выбора терапии является аллогенная трансплантация костного мозга. До начала лечения необходимо провести HLA-типирование больного и родственников для подбора донора. В случае отсутствия донора проводится консервативная терапия. В основе патогенеза АА лежат аутоиммунные механизмы депрессии гемопоэза, поэтому патогенетически обосновано использование иммуносупрессивных средств: антитимоцитарного глобулина (АТГ) и циклоспорина А (CsA). Для про-

филактики анафилактического шока при введении АТГ назначают преднизолон.

Сопроводительная терапия направлена на профилактику и лечение возможных осложнений самого заболевания и интенсивной терапии и заключается в применении антибактериальных, противовирусных, противогрибковых средств, трансфузий. Все пациенты, получающие АТГ, должны изолироваться в боксы с ламинарным потоком воздуха. Перед лечением больным имплантируется центральный венозный катетер, предпочтительно тунеллизованный. Введение медикаментозных препаратов внутримышечно, подкожно, внутривенно противопоказано вследствие возникновения обширных гематом и угрозы развития гнойно-септических осложнений. С целью профилактики травматизации полости рта запрещается применение ранящих предметов (жестких зубных щеток, зубочисток и т.п.), для чистки зубов используются паралоновые зубные щетки, не менее 4-5 раз в день слизистая обрабатывается 1,4% раствором соды + хлоргексидином + браунолом.

Для профилактики инфекционных осложнений и кровотечений назначают стимуляторы кроветворения:

- гранулоцитопоза — гранулоцитарный колониестимулирующий фактор (Лейкостим, Нейпоген, Граноцит и др.);
- тромбоцитопоза (Элтромбопаг).

Заместительная терапия проводится введением *эритроцитной массы, тромбоконцентрата, свежезамороженной плазмы (СЗП)*. По показаниям проводится хелаторная терапия (выведение избытка железа).

При полной ремиссии у больных после лечения наступает восстановление гемопоэза. При частичной ремиссии показатели периферической крови остаются субнормальными, больной не нуждается в гемотрансфузиях.

Прогноз зависит от сроков диагностики и начала адекватной терапии. При своевременном лечении 5-летняя выживаемость больных АА составляет 85-90%. Как показали наблюдения за больными в течение 10 лет, в 20-40% случаев у пациентов с положительной динамикой на фоне иммуносупрессивной терапии в последующем развивались острый лейкоз, миелодиспластический синдром и пароксизмальная ночная гемоглобинурия.

4.1.3. Гемолитические анемии

Гемолитические анемии – большая гетерогенная по патогенезу группа заболеваний, причиной анемического синдрома при которых является повышенное разрушение эритроцитов в периферической крови.

Диагностические критерии гемолитических анемий.

Клинические синдромы и симптомы:

- желтушность кожи и слизистых оболочек на бледном фоне;
- спленомегалия;
- гепатомегалия реже;
- тёмный цвет мочи (при внутрисосудистом гемолизе).

Лабораторные симптомы:

- ретикулоцитоз (> 3%);
- гипербилирубинемия преимущественно за счет непрямого билирубина;
- повышение ЛДГ – признак цитолиза;
- при внутрисосудистом гемолизе - повышение свободного гемоглобина плазмы и мочи (гемоглобинурия).

По происхождению гемолитические анемии могут быть врожденными (наследственными) и приобретенными. Врожденные гемолитические анемии обусловлены генетическим нарушением структуры и функции мембраны эритроцитов, изменением активности эритроцитарных ферментов или патологией гемоглобина. Приобретенные гемолитические анемии возникают при иммунопатологических состояниях, а также неиммунные. Неиммунные гемолитические анемии бывают травматические, механические при гемолитико-уремическом синдроме Гассера, тромботической тромбоцитопенической пурпуре Мошковица, пароксизмальной ночной гемоглобинурии, дефиците витамина E, паразитарных поражениях и др.

Наследственная сфероцитарная гемолитическая анемия, наследственный сфероцитоз (НС), болезнь Минковского-Шоффара
Шифр по МКБ-10: D58.0.

НС – наследственная гемолитическая анемия, обусловленная молекулярным дефектом мембраны эритроцитов, проявляющаяся гемолизом различной степени тяжести, наличием микросфероцитов в мазке периферической крови, уменьшением минимальной осмотической резистентности эритроцитов (ОРЭ) и клиническим улучшением после спленэктомии. НС наиболее распространен в северо-европейской популяции (1 случай на 5000 населения), причем стертые формы болезни встречаются в 4-5 раз

чаще.

Причина НС — мутация генов, ответственных за образование белков мембраны эритроцитов. Мутация гена SPTB (1q21), (14q22-q23) приводит к дефициту белка спектрина. В 70% случаев наследование аутосомно-доминантное, в 30% — аутосомно-рецессивное. Возможны спонтанные мутации. Различные аномалии (дефицит, неполноценность) белков мембраны приводят к снижению плотности скелета мембраны эритроцита. Возникает нестабильность билипидного слоя мембраны с образованием микровезикул на поверхности эритроцита, лишённого спектрина. Изменяется соотношение поверхности и объема эритроцитов, принимающих форму сфероцитов. Любое повреждение структуры мембраны эритроцитов ведет к потере их подвижности. По мере того, как мембрана приобретает более сферическую форму, она становится менее гибкой. Потеря части поверхности мембраны приводит к тому, что эритроциты становятся менее деформабельными, теряют двояковогнутую форму, с трудом проходят сквозь мелкие капилляры, травмируясь в них и, наконец, захватываются макрофагами в синусах селезенки. При контакте эритроцитов с макрофагами, происходит дальнейшее повреждение поверхности эритроцитов и потеря мембраны. Все эти изменения приводят к преждевременной секвестрации и разрушению эритроцитов макрофагами селезенки, печени и, возможно, других органов. Длительность жизни сфероцитов при этом укорачивается до 10-12 дней.

Ведущими **клиническими синдромами** наследственного сфероцитоза являются анемия, желтуха, характеризующаяся желтым окрашиванием склер, слизистой оболочки полости рта, кожи, а также спленомегалия. Аналогичные признаки наблюдаются хотя бы у одного из прямых родственников. В клинической картине выделяют бессимптомную, легкую, среднетяжелую и тяжелую формы болезни.

Чаще выявляется среднетяжелая (типичная) форма заболевания, имеющая хроническое, рецидивирующее течение. Обострение или гемолитический криз, возникающий спонтанно либо на фоне инфекции, сопровождается усилением гемолиза с нарастанием анемии, желтухи, спленомегалии, интоксикации. Вне криза сохраняются умеренно выраженные симптомы желтухи и спленомегалии. Бессимптомные формы обнаруживаются случайно при лабораторном обследовании здоровых родителей больных детей или у взрослых пациентов с желчнокаменной болезнью. При легкой форме НС гемолиз может появиться во время инфекции, а

также при повышенной физической нагрузке. Дети, страдающие тяжелой анемией Минковского-Шоффара, отстают в развитии, имеют костные деформации черепа в виде выраженных лобных и теменных бугров за счет расширения плацдарма кроветворения. Спленэктомия у таких больных лишь частично компенсирует гемолиз. Эритроциты больного ребенка при тяжёлом НС живут 3-4 дня, что требует постоянных гемотрансфузий.

Кроме гемолитического криза, сфероцитарная анемия изредка осложняется апластическим кризом, провоцируемым, как правило, парвовирусной инфекцией (parvovirus B19). Наиболее частым осложнением сфероцитарной гемолитической анемии является желчнокаменная болезнь, встречающаяся у больных детей в 5%, а у взрослых в 50-75% случаев и диагностируемая как клинически, так и с помощью УЗИ печени. При тяжелой форме заболевания возможно развитие гемохроматоза. Формирование хронического эритематозного дерматита и язвенного поражения голени характерно лишь для взрослых.

Синдром лабораторных данных. 1. Анемия носит нормохромный, нормоцитарный, гиперрегенераторный характер. Средний объем эритроцитов (MCV) на нижней границе нормы. Диаметр эритроцитов снижен. Присутствие микросфероцитов в мазке периферической крови, а также уменьшение минимальной осмотической резистентности эритроцитов ОРЭ, являются основными лабораторными диагностическими критериями заболевания.

2. Биохимические показатели: увеличение непрямой фракции билирубина, ЛДГ и ЩФ.

3. Электрофорез белков мембраны эритроцитов, а также выявление мутации гена SPTB позволяют поставить окончательный диагноз наследственной сфероцитарной анемии Минковского-Шоффара.

Лечение. При бессимптомной и легкой формах болезни лечения не требуется. Больные наблюдаются с проведением УЗ контроля печени и желчных путей.

При среднетяжелой и тяжелой анемии Минковского-Шоффара УЗИ желчевыводящих путей осуществляется ежегодно. С целью профилактики желчнокаменной болезни показана диета № 5. При развитии гемолитического криза с целью дезинтоксикации рекомендуется обильное щелочное питье, в некоторых случаях внутривенные капельные вливания 5% раствора глюкозы. Переливания эритроцитарной массы проводится только при тяжелой анемии с нарушением центральной гемодинамики.

При тяжелой форме НС необходимы систематический контроль обмена железа и применение десферала (МНН – *дефероксамин*) в дозе 25-50 мг/кг/с подкожно в случае повышения СФ более 1500 нг/л.

Основным методом лечения среднетяжелой и тяжелой форм НС является спленэктомия, приводящая к купированию гемолитических кризов. Показаниями к удалению селезенки служат: 1) тяжелая форма гемолитической анемии Минковского-Шофара;

2) развитие гиперспленизма, проявляющегося тромбоцитопенией, лейкопенией;

3) формирование желчнокаменной болезни;

4) течение болезни с частыми кризами, сопровождающимися задержкой развития, склонностью к инфекционным заболеваниям, костными деформациями, нарушающими качество жизни пациента. Спленэктомию лучше проводить пациентам старше 5 лет, а при тяжелом течении – не ранее, чем в трехлетнем возрасте. Для профилактики инфекционных заболеваний, риск которых увеличивается после удаления селезенки, перед операцией детям показано введение вакцин – поливалентной пневмококковой.

Диспансеризация осуществляется в течение всей жизни. Осмотры педиатром, гематологом, гастроэнтерологом, УЗИ органов брюшной полости проводятся 1 раз в 6 мес. Пациент должен соблюдать диету № 5 по Певзнеру.

Прогноз после операции – клиническое выздоровление.

Эритроцитарные энзимопатии

Шифр по МКБ-10: D57.

Причиной эритроцитарных энзимопатий является наследственный дефект ферментной системы анаэробного гликолиза, обеспечивающий эритроциты антиоксидантными ферментами (НАДФ (никотинамидадениндинуклеотидфосфаат), глутатионредуктазой), а также АТФ. Ключевые ферменты цикла: Глюкоза-6-фосфатдегидрогеназа (Г6ФД) и пируваткиназа (ПК). Мутация генов, регулирующих синтез Г6ФД и ПК, приводит к изменению активности ферментов эритроцитов, недостатку образования АТФ и глутатиона, что нарушает структуру и функцию, приводит к преждевременной гибели эритроцитов при контакте с перекисями. Ген фермента Г6ФД находится на длинном плече X хромосомы (Xq28). Поэтому чаще болеют мужчины.

Заболевание может протекать в виде острого гемолитического кри-

за или хронической несфероцитарной гемолитической анемии. Острые гемолитические кризы могут вызвать лекарственные препараты (нитрофураны, метиленовый синий, сульфаниламиды, противотуберкулезные средства, налидиксовая кислота, аспирин, аскорбиновая кислота, викасол, перекись водорода и др.), а также в некоторых случаях острое инфекционное заболевание. Острый гемолитический криз проявляется синдромами: нарастающей желтухой, анемией, интоксикацией. При тяжелом кризе появляется темная моча (гемоглобинурия). Может развиваться синдром острой почечной недостаточности (ОПН). При отмене препарата гемолиз быстро купируется. Синдром лабораторных данных: анемия носит нормоцитарный, нормохромный, гиперрегенераторный характер. При тяжелом внутрисосудистом кризе в плазме и моче появляется свободный гемоглобин. Диагностическими критериями анемии является обнаружение телец Гейнца в эритроцитах, снижение активности фермента Г6ФД, а также выявление молекулярно-генетического дефекта.

Лечение. Вне криза больным рекомендуется избегать приема препаратов, вызывающих гемолиз. В случае нетяжелого гемолитического криза отменяют препарат, рекомендуют приём ксилита, рибофлавина, восстанавливающих глутатион в эритроцитах, а также фенобарбитала, обладающего билирубинконъюгирующим действием. При остром внутрисосудистом гемолизе пациенты госпитализируются в ОРИТ, проводится профилактика и лечение острого повреждения почек. В случае снижения Нв ниже 50 г/л осуществляется трансфузия эритроцитов.

Иммунные гемолитические анемии

Шифр по МКБ-10: D59.1

Среди иммунных гемолитических анемий выделяют изоиммунные, трансиммунные, гетероиммунные и аутоиммунные формы.

Изоиммунные гемолитические анемии отмечаются в случаях антигенной несовместимости крови матери и плода (гемолитическая болезнь новорожденных) или при попадании реципиенту несовместимых по групповым антигенам эритроцитов донора (переливание несовместимой крови).

Трансиммунная гемолитическая анемия обусловлена трансплацентарной передачей антител от матери, страдающей аутоиммунной гемолитической анемией. При этом антитела направлены против общего антигена эритроцитов как матери, так и ребенка.

Гетероиммунная гемолитическая анемия связана с фиксацией на

поверхности эритроцита гаптена лекарственного, вирусного, бактериального происхождения. В данном случае эритроцит является клеткой-мишенью (гаптен-антитело), к которой вырабатываются антитела против «чужих» антигенов.

Аутоиммунные гемолитические анемии (АИГА) – болезни, в основе которых лежит иммунный конфликт, приводящий к образованию антител к поверхностным антигенам собственных эритроцитов.

Аутоиммунные гемолитические анемии

Шифр по МКБ-10: D59.3

АИГА обычно начинается с острого гемолитического криза смешанного типа в виде сочетания внутриклеточного и внутрисосудистого гемолиза. Чем тяжелее протекает криз, тем более ярко выражен внутрисосудистый компонент гемолиза. У ребенка внезапно появляется слабость, вялость, тахикардия, одышка, лихорадка, желтушное окрашивание кожи и слизистых оболочек, коричневатый или бурый цвет мочи; часто наблюдается гепатоспленомегалия. Нередко в таких случаях ошибочно диагностируется вирусный гепатит. Иногда заболевание развивается постепенно с резко выраженной желтухи, наличием абдоминальных болей, артралгий, умеренной гепатоспленомегалии. При хроническом течении гемолитической анемии печень и селезенка значительно увеличиваются.

Синдром лабораторных данных.

1. В гемограмме выявляют нормо/гиперхромную, нормо/макроцитарную, гиперрегенераторную анемию, в мазке крови могут быть нормобласты, сфероциты, микро- или макроциты. Во время криза появляется нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево, СОЭ ускоряется. Количество тромбоцитов не изменяется или снижается. Сочетание АИГА и иммунной тромбоцитопении называется синдромом Фишера-Эванса.

2. Концентрация непрямого билирубина в крови повышается, может определяться свободный гемоглобин в крови и моче.

3. Основными диагностическими критериями АИГА являются положительная прямая реакция Кумбса и гемагглютинационная проба.

Лечение АИГА. Используют следующие схемы иммуносупрессивной терапии.

Преднизолон в дозе 2-3 мг/кг массы в сутки или *метилпреднизолон* 10-30 мг/кг (до 1 г/м² в сутки при тяжелом течении) с последующей постепенной отменой препарата с момента нормализации показателей красной крови.

Дополнительно к стандартному лечению можно подключить внутривенное введение *иммуноглобулина* по 0,5-1 г/кг в сутки в течение 5 дней.

При тяжелом течении АИГА и неэффективности гормональной терапии, если доказана секвестрация эритроцитов в селезенке, решается вопрос о *спленэктомии*.

Показанием к комбинированной иммуносупрессивной терапии преднизолоном в дозе 2-3 мг/кг/сутки в течение 2-3 недель и циклоспорином А (сандиммун неорал) – 100-250 мг/кг/сутки не менее 6 месяцев служит хроническое течение АИГА.

Диспансерное наблюдение осуществляется педиатром и гематологом не менее 5 лет после перенесённого гемолитического криза, при хроническом течении – всю жизнь, частота наблюдений – 1 раз в 6 мес. Вакцинация противопоказана в течение 2 лет.

Тестовый контроль по теме: «Анемии»

Укажите один правильный ответ.

1. КЛИНИЧЕСКИМИ ДИАГНОСТИЧЕСКИМИ СИНДРОМАМИ ГЕМОЛИТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ СЛУЖАТ

- 1) желтуха+гепатомегалия+асцит
- 2) гепатомегалия+спленомегалия+асцит
- 3) желтуха+спленомегалия+умеренная гепатомегалия
- 4) желтуха+кожные геморрагии
- 5) бледность кожи+геморрагический синдром

2. ЛАБОРАТОРНЫМИ ДИАГНОСТИЧЕСКИМИ СИНДРОМАМИ ГЕМОЛИТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ СЛУЖАТ

- 1) гипербилирубинемия+ретикулоцитоз+повышение ЛДГ
- 2) гипербилирубинемия+повышение АЛТ+повышение АСТ
- 3) гипербилирубинемия+повышение АЛТ+повышение ЛДГ
- 4) гипербилирубинемия+повышение мочевины+повышение креатинина
- 5) анемия+тромбоцитопения+ретикулоцитопения

3. ДИАГНОСТИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ ПРИОБРЕТЁННОЙ АПЛАСТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ ЯВЛЯЕТСЯ ТРИАДА СИМПТОМОВ

- 1) анемия, тромбоцитопения, лейкопения
- 2) ретикулоцитопения, тромбоцитопения, абсолютная нейтропения
- 3) анемия, тромбоцитопения, бластоз
- 4) анемия, тромбоцитопения, ускорение СОЭ
- 5) анемия, тромбоцитопения, лимфопения

4. ПРИЧИНОЙ НАСЛЕДСТВЕННОЙ СФЕРОЦИТАРНОЙ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) дефицит железа
- 2) дефицит витамина В12
- 3) аутоиммунный процесс
- 4) генетический дефект белка мембраны эритроцитов
- 5) генетический дефект ферментов анаэробного гликолиза

5. ОСНОВНЫМ МЕТОДОМ ЛЕЧЕНИЯ АНЕМИИ МИНКОВСКО-ГО-ШОФФАРА ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) заменное переливание крови
- 2) спленэктомия
- 3) преднизолон
- 4) препараты железа
- 5) цианокобаламин

6. ПАТОГЕНЕТИЧЕСКОЕ КОНСЕРВАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПРИОБРЕТЁННОЙ АА ПРОВОДИТСЯ

- 1) преднизолоном
- 2) циклоспорином А
- 3) трансфузией эритроцитарной массы
- 4) цианокобаламином
- 5) октагамом

7. ОСНОВНОЙ МЕТОД ЛЕЧЕНИЯ АУТОИММУННОЙ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ

- 1) преднизолон, иммуноглобулины внутривенно
- 2) спленэктомия
- 3) заменное переливание крови
- 4) препараты железа
- 5) препараты витамина В12 и фолиевой кислоты

8. СИМПТОМ ГЕМОГЛОБИНУРИИ ХАРАКТЕРЕН ДЛЯ

- 1) тяжёлого гепатита
- 2) острого повреждения почек
- 3) почечного кровотечения
- 4) внесосудистого гемолиза
- 5) внутрисосудистого гемолиза

9. ПОЯВЛЕНИЕ МЕГАЛОБЛАСТОВ В КОСТНОМ МОЗГЕ ЯВЛЯЕТСЯ СИМПТОМОМ

- 1) дефицита витамина В12
- 2) ЖДА
- 3) гемолитической анемии
- 4) приобретённой АА
- 5) острого лейкоза

10. ШИЗОЦИТЫ (ОБЛОМКИ ЭРИТРОЦИТОВ) – ЭТО СИМПТОМ

- 1) дефицита витамина В12
- 2) дефицита фолиевой кислоты
- 3) дефицита железа
- 4) дефицита белка
- 5) внутрисосудистого гемолиза

Эталоны ответов к тестовому контролю по теме: «Анемии»

1-3); 2-1); 3-2); 4-4); 5-2); 6-2); 7-1); 8-5); 9-1); 10-5).

Ситуационная задача по теме: «Анемии»

Мальчик Б., 12 лет, предъявляет жалобы на боли в животе вокруг пупка, тошноту, периодически однократную рвоту после еды съеденной пищи. Подобные жалобы беспокоят в течение 6 мес. Летом ребёнок отдыхал на озере с родителями, употреблял в пищу рыбу холодного копчения, самостоятельного производства. При обследовании педиатром в поликлинике: состояние удовлетворительное. Кожа бледная с иктеричным оттенком. Питание удовлетворительное. Периферические лимфоузлы не увеличены. Деформации скелета нет. Со стороны органов дыхания, кровообращения патологии не выявлено. Язык обложен белым налётом. Живот при пальпации мягкий. Умеренно болезненный в окологепаточной области. Печень, селезёнка не пальпируются. Стул, со слов пациента, кашицеобразный. Мочеиспускание не нарушено. Моча светло жёлтого цвета. В поликлинике выполнены общий анализ крови, мочи, УЗИ органов брюшной полости. Общий анализ крови: гемоглобин – 85 г/л, эритроциты – $2,8 \times 10^{12}/л$, ретикулоциты – 0,3%, тромбоциты – $140 \times 10^9/л$, лейкоциты – $3,9 \times 10^9/л$, нейтрофилы – 70%, эозинофилы – 8%, лимфоциты – 20%, моноциты – 2%, СОЭ – 20 мм/ч; в мазке крови – гиперсегментированные нейтрофилы, макроцитоз, овалцитоз, анизцитоз эритроцитов. Анализ мочи без патологии. УЗИ органов брюшной полости: печень, селезёнка не увеличены. По ходу толстого кишечника определяются лимфоузлы до 1,5 см.

Задание.

1. Оцените данные дополнительных методов исследования.
2. Поставьте предварительный диагноз и обоснуйте его ведущими синдромами.
3. Составьте план обследования с учётом предварительного диагноза.
4. Назначьте лечение витамином В12.

Эталоны ответов к ситуационной задаче по теме: «Анемии»

1. Анемия нормохромная, гипорегенераторная, среднетяжёлая, тромбоцитопения, лейкоцитопения, эозинофилия, макрооалцитоз эритроцитов, гиперсегментированные нейтрофилы. Лимфоаденопатия внутрибрюшных лимфоузлов.

2. Глистная инвазия, предположительно широким лентецом? На основании анамнеза (связь с приёмом сырой рыбы), синдрома абдоминальных болей, лимфаденопатии внутрибрюшных лимфоузлов, эозинофилии. В12 дефицитная анемия, средней степени тяжести на основании синдрома лабораторных данных.

3. Кал на я/глистов, ИФА на глистную инвазию, копрограмма, консультация инфекциониста, ФГДС, кровь на концентрацию витамина В12, билирубин, СФ, СЖ, ОЖСС, ЛДГ.

4. Цианокобаламин 500 мкг в/м ежедневно.

4.2. Острые лейкозы

Шифр по МКБ-10: CD91.0 – острый лимфобластный лейкоз

Шифр по МКБ-10: D92.0 – острый миелоидный лейкоз

Острые лейкозы (ОЛ) — злокачественные опухолевые заболевания системы крови, первично поражающие костный мозг. Субстрат опухоли представлен незрелыми «бластными клетками», вытесняющими здоровые элементы и инфильтрирующими различные органы и ткани. В структуре злокачественных опухолей детей поражение кроветворной и лимфоидной ткани составляет 50%, из них на долю лейкозов приходится 38-40% случаев. Частота острых лейкозов у детей до 15 лет составляет 4 случая на 100000 детского населения, с соотношением мальчиков и девочек 1,3:1 и пиком заболевания в возрасте от 2 до 5 лет.

Общепринятой **теорией** развития онкологического заболевания является мутационно-генетическая. ОЛ относят к клональным заболеваниям, возникающим из одной мутированной кроветворной клетки, которая принадлежит либо к очень ранним, либо к коммитированным в направле-

нии различных линий кроветворения клеткам предшественникам. Протоонкогены SRC, MYC, SIS, RAS, BCL-2, c-ABL и др. являются физиологическими регуляторами клеточного деления, дифференцировки, апоптоза. В результате мутации протоонкоген становится онкогеном. Накопление мутаций генов-регуляторов клеточного цикла ведёт к образованию клона опухолевых клеток, постепенно вытесняющего здоровые ГК костного мозга. В результате нарушения дифференцировки развитие опухолевых клеток останавливается на ранних стадиях. Нарушение контроля пролиферации, апоптоза, противоопухолевого иммунитета приводит к накоплению «бластов», вытесняющих здоровые КОЕ. Снижение адгезии к строме костного мозга способствуют метастазированию опухолевых элементов. Ведущую роль в лейкемогенезе, сохранении клона опухоли (бессмертии) отводится нарушению регуляции апоптоза.

Клинические синдромы ОЛ обусловлены степенью инфильтрации костного мозга «бластами» и экстрамедуллярным распространением процесса. У большинства детей начало острое с полиморфизмом клинических симптомов. Наиболее ранними являются синдромы общей интоксикации: анорексия без значительной потери веса; суставной: артралгии – боли в костях и суставах, обусловленные лейкозной инфильтрацией периоста и костной ткани. Чаще поражаются диафизы трубчатых костей, преимущественно бедренной и большеберцовой; может вовлекаться в процесс позвоночник. Артралгии нередко создают трудности дифференциальной диагностики с артритами, остеомиелитом. Отмечается бледность кожных покровов и видимых слизистых оболочек. Геморрагический синдром проявляется разнообразными кровоизлияниями на коже и кровотечениями из слизистых. Лимфопролиферативный синдром характеризуется безболезненным увеличением периферических лимфатических узлов. Выраженное одновременное увеличение подчелюстных и околоушных лимфатических узлов образует синдром Микулича. Практически у всех детей отмечается гепатоспленомегалия. К редким проявлениям ОЛ относятся лейкемиды на коже и в подкожной клетчатке – синюшные, плотные, безболезненные инфильтративные элементы, некротические поражения кожи, гингивиты, стоматиты, энтеропатии, связанные с лейкемической инфильтрацией тканей, наличием кровоизлияний, присоединением инфекции. При ОЛ, чаще лимфобластном, у детей возможно вовлечение в процесс нервной системы, половых органов, глаз и легких. Наличие симптомов поражения этих органов и систем в начале болезни служит плохим прогностиче-

ским признаком. Наиболее часто у детей, страдающих ОЛЛ, встречается синдром нейрорлейкоза, протекающий в форме лейкозного «менингита», «менинго-энцефалита», «энцефалита». У больных отмечаются головные боли, рвота, ригидность мышц затылка, положительные симптомы Кернига, Брудзинского, клонико-тонические судороги. Типичными симптомами нейрорлейкоза являются признаки поражения черепно-мозговых нервов с вовлечением в процесс лицевого, подъязычного, глазодвигательного и отводящего нервов. В некоторых случаях наблюдается лейкозный диэнцефальный синдром, проявляющийся жаждой, полиурией, ожирением и гипертермией. При инфильтрации половых органов лейкозными клетками пальпаторно определяется увеличение и уплотнение семенных канатиков и яичек у мальчиков и яичников у девочек.

Синдром **лабораторных данных**. В гемограмме может быть анемия, ускорение СОЭ, изменение количества лейкоцитов, относительный лимфоцитоз, нейтропения – гранулоцитопения, «лейкемический провал», тромбоцитопения. Диагностический критерий ОЛ – бластоз в начале болезни в периферической крови наблюдается крайне редко, в основном, при гиперлейкоцитозе.

При подозрении на ОЛ пациент немедленно должен госпитализироваться в онко-гематологический стационар. Для уточнения диагноза проводится исследование пунктата костного мозга – миелограмма.

При ОЛ костный мозг нормо/гиперклеточный с угнетением нормального ростка кроветворения. Диагноз ОЛ правомочен при бластозе $\geq 25\%$. В последующем для подтверждения диагноза и уточнения формы болезни проводится изучение «бластных клеток»:

- морфологическое (цитологическое);
- цитохимическое;
- иммунофенотипирование (ИФТ);
- цитогенетическое;
- молекулярно-генетическое.

В основу **классификаций** ОЛ положен принцип, предполагающий, что в злокачественно трансформированных клетках сохраняются главные фенотипические признаки, свойственные здоровым. В связи с этим по морфологическим критериям «бластных клеток» ОЛ у детей классифицируется как лимфоидный (лимфобластный) лейкоз и миелоидный (миелобластный) лейкоз – FAB классификация (Франция, Америка, Британия), 1976г. В свою очередь острый лимфобластный лейкоз (ОЛЛ) по морфоло-

гическим признакам делится на L1, L2, L3 варианты. Острый нелимфоидный лейкоз, миелоидный, миелобластный (ОМЛ) – на М1, М2, М3, М4, М5, М6, М7 варианты: М1, М2 – ОМЛ; М3 – острый промиелоцитарный лейкоз; М4 – острый миеломонобластный лейкоз; М5 – острый монобластный лейкоз; М6 – острый эритроцитарный лейкоз; М7 – острый мегакариоцитарный лейкоз.

Другим дифференциально диагностическим исследованием опухолевых клеток является цитохимическое: определение внутриклеточных включений в «бластах» — ферментов, гликопротеидов и др., основанное на том, что миелобласты (предшественники гранулоцитов) содержат в цитоплазме протеолитические ферменты, в то время как лимфобласты их не имеют, но дают положительную реакцию на гликопротеин (таблица 30)

Таблица 30

Цитохимические реакции в дифференциальной диагностике ОЛ

Вариант острого лейкоза	Реакции			
	МПО	ХАЭ	НСЭ	ШИК
ОМЛ	+	+	+	+/-
ОЛЛ	-	-	+/- (очагово)	+0,75

Примечание: МПО – миелопероксидаза, ХАЭ – хлорацетатэстераза, НСЭ – неспецифическая эстераза, ШИК – исследование клеток на наличие в них гликогена.

ИФТ – обнаружение дифференцировочных антигенов бластных клеток (CD, внутриклеточных) с помощью моноклональных антител, что позволяет уточнить линейную принадлежность и стадию зрелости бластных клеток.

Маркеры Т-лимфоцитов – CD3, CD7, CD4, CD8.

Маркеры В-лимфоцитов – CD19, CD22, CD20.

МПО – дифференцировочный антиген миелобластов.

В таблице 31 представлены дифференцировочные антигены Т- и В-лимфобластов в зависимости от степени зрелости.

ИФТ лимфобластов

Pro-B-ALL	Pre-Pre-B:CommonALL	Pre-B-ALL	Mature B-ALL
CD19, CD22/7a TDT, (CD34)	CD19, CD22/7a (CD34,20, TDT) CD10	CD19, CD22/79a (CD34, 20, 10, TDT) cyIgM	CD19, CD22/7a (CD34, 10) cyIgM, CD20 sIg κ or λ lightchain
Pro-T ALL	Pre-T-ALL	Cortical-T-ALL	Mature T-ALL
cyCD3, CD7, TDT	cyCD3, CD7, TDT CD2 CD5 (CD4, CD8)	cyCD3, CD7, TDT CD2, CD3, CD5 (CD4, CD8) CD1a	CD7 CD2, CD3, CD5 (CD4, CD8, TDT)

Различные морфологические варианты ОЛ характеризуются специфическими хромосомными аномалиями, выявляемыми современными цитогенетическими технологиями, которые позволяют установить хромосомные нарушения в 90% случаев. Отдельные варианты лейкозов характеризуются специфическими цито/молекулярными маркерами (таблица 32). Цитогенетические маркеры позволяют осуществлять мониторинг минимальной остаточной болезни (MRD – minimal residual disease). Этот термин означает наличие остаточных лейкоэмических клеток у пациента в ремиссии.

Таблица 32

Связь морфологического варианта лейкоза с цито/генетическим маркером «бластов»

Хромосомная aberrация	Генетический маркер	Морфологический вариант
t(8;21)	AML1 ETO	M2 (90%)
t(15;17)	PML RARα	M3 (100%)
Inv (16)	CBFβ MYH11	M4
t(9;22), Ph+	BCR ABL	Хронический миелоидный лейкоз (100%)

В течении болезни выделяют следующие периоды:

Предлейкозный. Часто протекает бессимптомно. У части детей наблюдается интоксикационно-воспалительный синдром: беспричинная

лихорадка, анорексия, слабость, вялость, снижение резистентности к инфекциям. В гемограмме может наблюдаться анемия, гранулоцитопения, умеренная тромбоцитопения.

Острый – период развёрнутых клинико-гематологических проявлений.

На фоне лечения в абсолютном большинстве случаев наступает период полной клинико-гематологической ремиссии, характеризующийся отсутствием симптомов заболевания, в гемограмме – количество гранулоцитов $\geq 1 \times 10^9/\text{л}$, тромбоцитов $\geq 100 \times 10^9/\text{л}$, в миелограмме – нормоклеточный костный мозг, нормальное соотношение всех ростков кроветворения, $\leq 5\%$ бластов.

К сожалению, возможны рецидивы болезни. Рецидив может быть очень ранний (супер), проявившийся в течение 6 месяцев от постановки диагноза, ранний – 18 месяцев (на фоне лечения) и поздний – через полтора года от постановки диагноза. По локализации рецидивы различают костномозговые, экстрамедуллярные (чаще нейролейкоз) и комбинированные.

При неблагоприятном течении развивается **терминальный** период, проявляющийся выраженной миелодепрессией (угнетением нормального кроветворения) с прогрессирующим ростом бластома в костном мозге и периферической крови.

Причина смерти при ОЛ: инфекционные осложнения, спонтанные кровотечения вследствие тромбоцитопении, ДВСК синдрома.

Задача **лечения** ОЛ: достижение длительной безрецидивной выживаемости, возвращение к нормальной социальной жизни и хорошему самочувствию при минимуме побочных эффектов, связанных с терапией. Основной метод терапии – полихимиотерапия (ПХТ) с использованием цитостатиков, действующих избирательно на лейкозные клетки, находящиеся в разных стадиях митоза. Механизм действия препаратов – нарушение синтеза ДНК и цитоллиз опухолевых клеток. Препараты, применяемые для лечения ОЛ у детей:

- антиметаболиты: *Метотрексат* (МТХ), *6-меркаптопурин* (6-МП), цитозин арабинозид (*цитозар*), *6-тиогуанин*;
- алкилирующие соединения: *Циклофосфамид* (СРМ), *Ифосфамид*;
- алкалоиды растительного происхождения: *Винкристин*;
- ферменты: *L-аспарагиназа*;
- противоопухолевые антибиотики: *Доксорубомицин*, *Даунорубомицин*,

Идарубомицин;

- глюкокортикостероиды: *преднизолон, дексаметазон.*

Учитывая высокую токсичность ПХТ, до начала лечения всем пациентам проводится *биохимическое исследование крови* (мочевая кислота, ЛДГ, электролиты, функции печени и почек), *ЭКГ, ЭхоКГ, КТ* головного и спинного мозга при неврологической симптоматике.

В лечении ОЛЛ основными препаратами являются Преднизолон, Винкристин, Даунорубин, L-аспарагиназа, Метотрексат, Цитозин-арабинозид; ОМЛ – Цитозин-арабинозид, антрациклиновые антибиотики, этопозид (Vp), 6-тиогуанин (6TG).

Принципы **протоколов лечения** онкологических больных:

- применение четко определенных доз и комбинации химиопрепаратов в жестко установленные сроки;
- интенсивная инициальная ПХТ для максимального разрушения пула лейкемических клеток;
- интенсивная профилактика нейрорлейкемии: введение интратекально метотрексата, цитозара, преднизолона ± краниальное облучение;
- адекватная сопроводительная терапия;
- последующая поддерживающая терапия;
- трансплантация стволовых кроветворных клеток (ТСКК) в группе больных высокого риска.

Программное лечение ОЛ включает следующие фазы:

- индукция (достижение) ремиссии;
- консолидация (закрепление) ремиссии;
- поддерживающая терапия антиметаболитами 2-3 года от начала индукции.

Целью сопроводительной терапии является предупреждение и лечение осложнений, обусловленных как заболеванием, так и ПХТ: соблюдение асептики, антибактериальные, противогрибковые, противовирусные препараты, трансфузии эритроцитарной массы, тромбоконцентрата, профилактика и лечение ДВСК синдрома, инфузия растворов глюкозы, 0,9% хлорида натрия с коррекцией электролитов, РН крови под контролем диуреза, профилактика и лечение нейротоксичности, гепатотоксичности, нефротоксичности, кардиотоксичности, мукозитов и др.

Схемы поддерживающей терапии ОЛ представлены в таблице 33.

Схемы поддерживающей терапии ОЛ у детей.

Диагноз	Схема терапии
ОЛЛ	ОМЛ
6-меркаптопурин 50 мг/м ² /сутки, внутрь ежедневно	6-меркаптопурин (6-тиогуанина) 50 мг/м ² /сутки, внутрь ежедневно
Метотрексат 20 мг/м ² внутрь вечером 1 раз в неделю	Цитозара 40 мг/м ² , подкожно ежемесячно 4-дневные блоки

Еженедельно больным осуществляется клинический и гематологический контроль. Коррекция дозы препарата в зависимости от гематологических препаратов отражена в таблице 34.

Таблица 34

Дозы препаратов в зависимости от гематологических показателей.

Количество лейкоцитов	Менее 1000/мкл	1000-2000/мкл	Более 2000/мкл
Доза препарата %	0	50%	100%

Прогноз. 5-летняя бессобытийная выживаемость при ОЛЛ – 90%, при ОМЛ – 50%-60%.

Для хорошего прогноза быстрое достижение ремиссии (на 15 день) обязательно!

Условия хорошего прогноза:

- вариант болезни. ОЛЛ, В-клеточный вариант, пре-пре-В иммунофенотип (common) – 100% выживаемость;
- возраст 2-7 лет;
- ранние сроки начала лечения;
- соблюдение условий терапевтического протокола;
- адекватная сопроводительная терапия.

Принципы диспансеризации, реабилитации.

Окончание лечения через 2-3 года от начала индукции.

Диспансерное наблюдение педиатра, гематолога 5 лет и более, возвращение к обычному образу жизни.

Восстановление нарушенных функций организма в процессе терапии: лечение кардиомиопатии, эндокринопатии и др.

Наблюдение и лечение у специалистов (невролога, кардиолога, психолога и др.).

Санаторно-курортное лечение.

Тестовый контроль по теме: «Острые лейкозы»

Укажите один правильный ответ.

1. ОСТРЫЕ ЛЕЙКОЗЫ – ЭТО ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛЕВЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ СИСТЕМЫ КРОВИ, ПЕРВИЧНО ПОРАЖАЮЩИЕ

- 1) костный мозг
- 2) лимфатические узлы
- 3) печень и селезёнку
- 4) кости
- 5) головной мозг

2. ДИАГНОСТИЧЕСКИМ СИМПТОМОМ ОСТРОГО ЛЕЙКОЗА ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) анемия, тромбоцитопения
- 2) лейкопения
- 3) лейкоцитоз, относительный лимфоцитоз
- 4) «лейкемический провал»
- 5) бластоз в периферической крови

3. СИМПТОМОМ ОСТРОГО ЛЕЙКОЗА ЯВЛЯЕТСЯ В МИЕЛОГРАММЕ НАЛИЧИЕ «БЛАСТНЫХ КЛЕТОК»

- 1) 1-5%
- 2) 5-10%
- 3) 10-15%
- 4) 25% и более
- 5) не менее 50%

4. ЛИМФОБЛАСТЫ СОДЕРЖАТ

- 1) миелопероксидазу
- 2) хлорацетатэстеразу
- 3) неспецифическую эстеразу
- 4) все выше перечисленные ферменты
- 5) гликоген

5. МИЕЛОБЛАСТЫ СОДЕРЖАТ

- 1) миелопероксидазу
- 2) хлорацетатэстеразу
- 3) неспецифическую эстеразу;
- 4) все выше перечисленные ферменты
- 5) гликоген

6. ПОДДЕРЖИВАЮЩУЮ ТЕРАПИЮ ОЛЛ ПРОВОДЯТ

- 1) 6-меркаптопурином и метотрексатом
- 2) преднизолоном и винкристином
- 3) противоопухолевыми антибиотиками
- 4) 6-меркаптопурином и цитозаром
- 5) не проводят

7. ПОДДЕРЖИВАЮЩУЮ ТЕРАПИЮ ОМЛ ПРОВОДЯТ

- 1) 6-меркаптопурином и метотрексатом
- 2) преднизолоном и винкристином
- 3) противоопухолевыми антибиотиками
- 4) 6-меркаптопурином и цитозаром
- 5) не проводят

8. ТРАНСЛОКАЦИЯ Т((15;17) – РМЛ/РАРА ЯВЛЯЕТСЯ ДИАГНОСТИЧЕСКИМ СИМПТОМОМ

- 1) хронического миелоидного лейкоза
- 2) острого лимфоидного лейкоза
- 3) острого промиелоцитарного лейкоза (М3)
- 4) приобретённой апластической анемии
- 5) анемии Фанкони

9. ПЕРИОД РЕМИССИИ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ ЛАБОРАТОРНЫМ СИНДРОМОМ В МИЕЛОГРАММЕ

- 1) нормальным соотношением всех ростков кроветворения, наличием не более 10% бластных клеток
- 2) нормальным соотношением всех ростков кроветворения, наличием не более 15% бластных клеток
- 3) соотношением эритропоз: лейкопоз = 1:1, наличием не более 5% бластных клеток
- 4) преобладанием эритропоза над лейкопозом, отсутствием бластных клеток
- 5) нормальным соотношением всех ростков кроветворения, наличием не более 5% бластных клеток

10. ПРОФИЛАКТИКУ НЕЙРОЛЕЙКЕМИИ ПРОВОДЯТ

- 1) только при остром лимфоидном лейкозе
- 2) только при остром миелоидном лейкозе
- 3) при любом остром лейкозе
- 4) детям не проводят
- 5) проводят только детям первого года жизни

Эталоны ответов к тестовому контролю по теме:

«Острый лейкоз у детей»

1-1); 2-5); 3-4); 4-5); 5-4); 6-1); 7-4); 8-3); 9-5); 10-3).

Ситуационная задача по теме: «Острый лейкоз»

Мальчик 4 лет лечился на дому с диагнозом лакунарная ангина. Через 2 недели после перенесённого заболевания повысилась температура до 38,50-39°С, появились вялость, адинамия, снизился аппетит. Мать дала мальчику парацетомол, утром вызвала на дом врача детской поликлиники. При осмотре состояние расценено как тяжёлое за счёт интоксикации, температура – 38,0°С. Отмечается бледность кожи и слизистых, необильная геморрагическая полиморфная сыпь на туловище, конечностях, увеличены подчелюстные, шейные, аксиллярные, паховые лимфоузлы до 2-2,5 см, множественные, эластичные. Над лёгкими – пуэрильное дыхание, хрипов нет, ЧДД – 28 в мин. Тоны сердца громкие, тахикардия до 130 в мин. Живот умеренно вздут, печень на 4 см ниже рёберного края, пальпируется край селезёнки на 3 см ниже рёберного края. Стула не было 2 суток. Мочеиспускание не нарушено. Выполнен общий анализ крови: Нв – 85 г/л, эритроциты – $2,7 \times 10^{12}/л$, лейкоциты – $30 \times 10^9/л$, нейтрофилы – 10%, лимфоциты – 90%, тромбоциты – $25 \times 10^9/л$, СОЭ – 60 мм/ч. С подозрением на острый лейкоз ребёнок направлен на госпитализацию в онко-гематологическое отделение.

Задание.

1. Оцените гемограмму.
2. Поставьте предварительный диагноз и обоснуйте его синдромами.
3. Какое исследование будет решающим в диагностике? Что ожидаете выявить при данном обследовании? Составьте план обследования.
4. Обозначьте принципы лечения острых лейкозов. Назовите группы цитостатических препаратов.

Эталоны ответов к задаче по теме: «Острые лейкозы»

1. Анемия нормохромная средней степени тяжести, лейкоцитоз, нейтропения, относительный лимфоцитоз, тромбоцитопения, ускорение СОЭ.
2. Острый лейкоз на основании интоксикационно-воспалительного, анемического, геморрагического, лимфопролиферативного, гепато-лиенального синдромов и синдрома лабораторных данных.

3. Миелограмма. Бластоз более 25 %. Морфологическое, цитохимическое, иммунофенотипическое, цитогенетическое исследование бластных клеток костного мозга; Р-графия органов грудной клетки; ЭКГ, ЭхоКГ; УЗИ брюшной полости и почек; анализ мочи; биохимическое исследование крови (белок, билирубин, АЛТ, АСТ, ЛДГ, креатинин, мочевины, сахар, натрий, калий); маркеры гепатитов.

4. Протоколы, предусматривающие индукцию, консолидацию, поддерживающую терапию. Антиметаболиты, алкалоиды растительного происхождения, ферменты, противоопухолевые антибиотики, глюкокортикостероиды.

4.3. Нарушения гемостаза у детей

4.3.1. Иммунная тромбоцитопения

Шифр по МКБ-10: D69.3

Иммунная тромбоцитопения (ИТП, болезнь Верльгофа) – классическое аутоиммунное заболевание, характеризующееся патологическими изменениями: изолированной тромбоцитопенией, неизменённым или повышенным количеством мегакариоцитов в костном мозге, присутствием на поверхности кровяных пластинок и в плазме больных антитромбоцитарных аутоантител, вызывающих повышенную деструкцию тромбоцитов в селезёнке. Частота регистрации 16-32:1000000 в год.

Причины: инфекции (корь, краснуха, гепатит А, герпетическая инфекция, ретровирусы, парвовирусы и др.), вакцинация, психическая, физическая травма, переохлаждение, интоксикация, приём медикаментов и др. В большинстве случаев причину установить не удаётся.

Патогенез. Основной патофизиологический механизм – срыв периферической иммунологической толерантности, приводящий к активации продукции В-лимфоцитами и плазматическими клетками антитромбоцитарных антител (АТ) в результате чего идёт образование аутоантител (IgG) к антигенам собственных тромбоцитов (рецепторы GP IIb/IIIa). Иммунные комплексы, циркулируя в крови, поступают в селезёнку, где связываются с FcR макрофагов и подвергаются деструкции макрофагами, что вызывает тромбоцитопению в периферической крови. В патогенезе геморрагического синдрома имеют значение тромбоцитопения, нарушение агрегации тромбоцитов (инактивация GP IIb/IIIa), снижение тромбоцитарного фактора роста эндотелия, сопровождающегося нарушением пролиферации эндотелия и повышением проницаемости сосудов.

Ведущие синдромы ИТП:

- Геморрагический в виде петехиально-пятнистого типа кожной сыпи; положительных эндотелиальных проб; спонтанных кровотечений со слизистых.

- Лабораторных данных – изолированная тромбоцитопения в периферической крови $\leq 100 \times 10^9/\text{л}$; удлинение времени кровотечения более 4 мин; показатели гемокоагуляции в норме.

Обязательная лабораторная диагностика ИТП:

- общий анализ крови;
- анализ крови биохимический общетерапевтический;
- анализ мочи общий;
- непрямая и прямая проба Кумбса.

Если заболевание развивается остро, у здорового до данного момента ребёнка, состояние и самочувствие которого мало страдают, в гемограмме определяется только тромбоцитопения, отсутствуют лимфопролиферативный, гепатолиенальный синдромы, то диагноз ИТП не вызывает сомнения и дополнительного обследования для подтверждения диагноза не требуется.

Показания к исследованию миелограммы: недостижение ремиссии после проведения терапии первой линии с целью исключения лейкемии, метастазов злокачественной опухоли, АА.

Дифференциальная диагностика. Тромбоцитопатии. Критерии тромбоцитопатий: количество тромбоцитов $\geq 100 \times 10^9/\text{л}$; время кровотечения > 4 мин.

Симптоматические (вторичные) тромбоцитопении на фоне других заболеваний: системные соединительной ткани, онкологические, апластические анемии, лейкозы, ДВСК синдром, лечение иммуносупрессивными препаратами.

Классификация ИТП представлена в таблице 35.

Классификация ИТП

Течение	Тяжесть (по клинике)	Период
Впервые выявленная: до 3 месяцев с момента постановки диагноза	Лёгкая Необильная кожная геморрагическая сыпь «Сухая пурпура»	Криза
Затяжное, персистирующее: 3 мес – 12 мес	Средней тяжести. Обильная кожная геморрагическая сыпь ± кровоизлияния на слизистой полости рта, конъюнктивы глаз ± кровотечения со слизистых оболочек «Сухая, влажная»	Ремиссии
Хроническое: более 12 мес	Тяжёлая кровоточивость требует медикаментозного лечения, направленного на повышение количества тромбоцитов. «Влажная»	

Принципы лечения. Показания к экстренной госпитализации:

- впервые выявленная ИТП при содержании тромбоцитов $\leq 30 \times 10^9/\text{л}$;
- клинически значимое кровотечение, «влажная пурпура» (3-4 степень тяжести) при любой длительности ИТП.

Показания для плановой госпитализации:

- необходимость проведения комплексного обследования, в том числе инвазивных диагностических исследований;
- наличие индивидуальных факторов риска развития умеренного или тяжелого кровотечения (3-4 степень тяжести);
- необходимость медикаментозной терапии;
- проведение хирургического лечения (спленэктомия);
- психосоциальные показания.

Режим – постельный до купирования геморрагического криза. Подход к началу медикаментозной терапии впервые выявленной ИТП индивидуальный (таблица 36).

**Тактика ведения пациентов, страдающих впервые выявленной ИТП
в зависимости от степени тяжести геморрагического синдрома**

Степень тяжести	Клинические проявления	Тактика
1-я (незначительная)	Минимальный кожный синдром (< 100 петехий и/или < 5 мелких синяков < 3 см в d) Отсутствие кровоточивости со слизистых оболочек	Наблюдение
2-я (легкая)	Множественный кожный синдром (> 100 петехий и/или > 5 крупных синяков > 3 см в d) Отсутствие кровоточивости со слизистых оболочек	Наблюдение Лечение
3-я (умеренная)	Наличие кровоточивости со слизистых оболочек	Лечение
4-я (тяжелая)	Кровоточивость со слизистых оболочек (снижение гемоглобина > 20 г/л) Подозрения на внутреннее кровотечение	Неотложная гемостатическая терапия

Решение о начале медикаментозной терапии необходимо принимать на основании предпочтений его семьи, тяжести геморрагического синдрома, возможности постоянно наблюдать пациента, надежно контролировать его поведение, защитить его от травмы головы.

Принцип патогенетической терапии, направленный на повышение содержания тромбоцитов – иммуносупрессия.

Существуют 2 альтернативных метода иммуносупрессивного лечения:

1. Внутривенное введение больших доз IgG (ВВИГ) – *Октагам, Габриглобин, Сандоглобин, Цитотек, Интраглобин, Иммуновенин, Имлиглобин и др.* Метод основан на блокаде FcR макрофагов селезенки и конкуренции за место связывания на макрофаге, подавлении фагоцитоза иммунных комплексов (тромбоцитов) в селезенке. Схемы терапии ВВИГ:

- курсовая доза 0,8-1 г/кг в течение 1-го дня;
- курсовая доза 1-2 г/кг в течение 2-5 дней.

Показания к повторному введению ВВИГ:

- продолжающееся или повторное кровотечение;
- отсутствие удовлетворительного ответа (количество тромбоцитов менее 50x10⁹/л) через 24 часа после первого введения.

2. Уменьшение продукции аутоантител к тромбоцитам – глюкокор-

тикостероиды.

Схемы терапии глюкокортикостероидами:

- *преднизолон* 1,5-2 мг/кг в сутки per os на 21 день с постепенным снижением дозы до полной отмены;

- *дексаметазон* 40 мг/м² в сутки per os на 4 дня с одномоментной отменой, 1-3 курса.

С целью нормализации проницаемости сосудистой стенки, повышения адгезии тромбоцитов возможно применение дицинона (этамзилата) в дозе 10-15 мг/кг/с.

Одновременно осуществляется местный гемостаз с помощью *гемостатической губки, ТохоКомба, Тромбокола* и др.

При отсутствии эффекта от препаратов 1-ой линии показано использование агонистов тромбоцетиновых рецепторов (*Ромиплостим, Элтромбопаг*), а также иммуносупрессии: *Ритуксимаб (Мабтера)* 375 мг/м² в виде 4 еженедельных внутривенных капельных введений – терапия 2-ой линии.

Показания к неотложной гемостатической терапии:

- кровотечения желудочно-кишечные, маточные, почечные, не купирующиеся носовые, сопровождающиеся падением гемоглобина более 20 г/л;

- кровоизлияния в головной мозг, орбиту и др.

Схема терапии:

ВВИГ 1-2 г/кг/курс, 1-2 дня, внутривенно;

- *дексаметазон* 20 мг/м²/сутки внутривенно струйно/капельно, 3 дня;

- антифибринолитические средства (*Транексам* 25 мг/кг);

- трансфузия тромбоцитарной массы.

В случае отсутствия эффекта и продолжающегося кровотечения рекомендовано введения rFVIIa – *Эптакога альфа (Коагил VII, НовоСевен)* в дозе 40-60 мкг/кг внутривенно. Механизм действия FVIIa заключается в повышении количества тромбина, активирующего свойства тромбоцитов, эндотелия сосудистой стенки, усиления образование фибрина, ингибиции фибринолиза.

Диспансеризация детей, перенесших впервые выявленную ИТП, педиатром, гематологом проводится не менее 2-х лет. Продолжительность наблюдения определяется сроком наступления клинико-гематологической ремиссии.

Контроль тромбоцитов осуществляется:

- в первые 3 мес – 2 раза в мес;
- затем в течение 1 года – 1 раз в мес;
- в последующем – 1 раз в 3 мес.

2 раза в год ребёнок осматривается ЛОР врачом, стоматологом. По показаниям санируются очаги хронической инфекции, своевременно лечатся интеркуррентные заболевания, сопутствующая патология. Вакцинация разрешена через год после стойкой ремиссии (кроме вакцинации против краснухи).

Тестовый контроль по теме: «Иммунная тромбоцитопения».

Укажите один правильный ответ.

1. ДЛЯ ИТП ХАРАКТЕРЕН ТИП КРОВОТОЧИВОСТИ

- 1) гематомный
- 2) петехиально-пятнистый
- 3) смешанный
- 4) ангиоматозный
- 5) васкулитно-пурпурный

2. ВЕДУЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ИТП

- 1) геморрагический + гепатомегалия
- 2) геморрагический + спленомегалия
- 3) геморрагический + лимфопролиферативный
- 4) геморрагический + гепатолиенальный + лимфопролиферативный
- 5) геморрагический + лабораторных данных

3. ОПТИМАЛЬНЫЙ ПРЕПАРАТ ПЕРВОЙ ЛИНИИ ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ВПЕРВЫЕ ВЫЯВЛЕННОЙ ИТП

- 1) тромбоконцентрат
- 2) ВВИГ
- 3) свежезамороженная плазма
- 4) викасол
- 5) элтромбопаг

4. ЛАБОРАТОРНЫЙ СИМПТОМ ТРОМБОЦИТОПЕНИИ/ТРОМБОЦИТОПАТИИ

- 1) удлинение времени свёртывания крови
- 2) снижение протромбинового индекса
- 3) удлинение активированного частичного тромбопластинового времени
- 4) снижение антитромбина III
- 5) удлинение времени кровотечения

5. ЛАБОРАТОРНЫЙ СИНДРОМ ИТП ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ СДВИГОМ В ГЕМОГРАММЕ В ВИДЕ

- 1) анемии, лейкопении, тромбоцитопении
- 2) лейкоцитоза, тромбоцитопении
- 3) анемии, тромбоцитопении
- 4) тромбоцитопении
- 5) тромбоцитопении, ускорения СОЭ

6. ДЕТИ, ПЕРЕНЁСШИЕ ВПЕРВЫЕ ВЫЯВЛЕННУЮ ИТП, ПОДЛЕЖАТ ДИСПАНСЕРНОМУ НАБЛЮДЕНИЮ В ТЕЧЕНИЕ

- 1) 1 года
- 2) 2 лет
- 3) 3 лет
- 4) 5 лет;
- 5) всей жизни

7. В ОПРЕДЕЛЕНИИ ТЯЖЕСТИ ИТП УЧИТЫВАЮТ

- 1) уровень тромбоцитов
- 2) выраженность геморрагического синдрома
- 3) уровень тромбоцитов+выраженность геморрагического синдрома
- 4) эффект от медикаментозного лечения
- 5) длительность болезни

8. ОСНОВНОЙ ПРИЧИНОЙ ПОВЫШЕННОЙ КРОВОТОЧИВОСТИ ПРИ ИТП ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) дефицит FVIII/FIX
- 2) дефицит витамин К зависимых факторов свёртывания крови
- 3) тромбоцитопения
- 4) тромбоцитопатия
- 5) повышение активности фибринолиза

9. ПРИ ЛЕЧЕНИИ ВПЕРВЫЕ ВЫЯВЛЕННОЙ ИТП КУРСОВАЯ ДОЗА ВВИГ СОСТАВЛЯЕТ

- 1) 1,0 г/кг
- 2) 0,5 г/кг
- 3) 0,25 г/кг
- 4) 0,1 г/кг
- 5) 0,05 г/кг

10. К АНТИФИБРИНОЛИТИЧЕСКИМ ПРЕПАРАТАМ ОТНОСИТСЯ

- 1) этамзилат
- 2) викасол
- 3) преднизолон
- 4) транексам
- 5) ВВИГ

**Эталоны ответов к тестовым заданиям по теме:
«Иммунная тромбоцитопения».**

1-2), 2-5), 3-2), 4-5), 5-4), 6-2), 7-2), 8-3), 9-1), 10-4).

Ситуационная задача по теме: «Иммунная тромбоцитопения».

У мальчика 7 лет после перенесённой ОРВИ появилась обильная геморрагическая петехиальная сыпь по всему телу, экхимозы на конечностях, передней поверхности грудной клетки, длительные носовые кровотечения. Самочувствие не нарушено, ребёнок активный, сон спокойный, аппетит сохранён, температура тела нормальная. При осмотре мальчика на дому педиатром детской поликлиники отмечено: состояние средней тяжести за счёт геморрагического синдрома, кожа и слизистые бледные, на теле обильная полиморфная геморрагическая сыпь, кровянистые корочки в носовых ходах. Лимфоузлы, печень, селезёнка не увеличены. Со стороны внутренних органов изменений не выявлено. Выполнен общий анализ крови: Нв – 100 г/л, эритроциты – $3,1 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты – 10×10^9 /л, нейтрофилы – 60%, эозинофилы – 2%, лимфоциты – 35%, моноциты – 3%, тромбоциты – 5×10^9 /л, СОЭ – 20 мм/ч.

Задание.

1. Поставьте клинический диагноз и обоснуйте синдромами.
2. Какой должна быть тактика врача детской поликлиники.
3. Требуется ли на данном этапе наблюдения дополнительное обследование для уточнения диагноза?
4. Назначьте лечение.

**Эталоны ответов к ситуационной задаче по теме:
«Иммунная тромбоцитопения»**

1. Иммунная тромбоцитопения, впервые выявленная, средней степени тяжести (умеренная) на основании: кожного геморрагического синдрома в виде петехиально-пятнистой сыпи, повторных носовых кровотечений, тромбоцитопении. Постгеморрагическая анемия легкой степени тяжести.

2. Госпитализация.
3. Проба Кумбса.
4. Постельный режим, ВВИГ 1,0 г/кг в/в Мальтофер 5 мг/кг/с.

4.3.2. Гемофилии

Шифр по МКБ-10: Гемофилия А - D66.0

Гемофилия В – D67.0

Гемофилия – это сцепленная с полом коагулопатия, вызванная наследственным дефицитом FVIII (Гемофилия А) или FIX (Гемофилия В Кристмаса). Ген, кодирующий соответствующие белки, расположен на длинном плече X хромосомы (Xq28, Xq27). Возможность рождения больного мальчика, как и девочки-носителя мутантного гена, составляет 50%. В крайне редких случаях встречается женская гемофилия, если оба родителя несут патологический ген или девочка страдает синдромом Шерешевского-Тернера.

Диагностика болезни осуществляется в несколько этапов. На первом этапе сбора анамнеза и визуализации выясняется наличие геморрагического синдрома у пациента и членов семьи. Для гемофилии характерен геморрагический синдром в виде отсроченных во времени кровотечений, болезненных, возвышающихся над поверхностью гематом после незначительных травм. В раннем неонатальном периоде синдром проявляется образованием кефалогематом, кровоизлияниями в область ягодиц или промежности. На первом году жизни мальчика отмечается появление гематомы после инъекций, без видимых травм. У детей старше 1 года характерны гематомы после травм, не соответствующие тяжести поражения, гемартрозы. Редко наблюдаются желудочно-кишечные, почечные кровотечения, кровоизлияния во внутренние органы.

Синдром лабораторных данных. На втором этапе лабораторной диагностики выполняются общий анализ крови и коагулограмма. В гемограмме изменений не выявляется. Для коагулограммы диагностическими признаками гемофилии служат удлинение времени свёртывания крови (ВСК) более 12 мин и активированного частичного тромбопластинового времени (АЧТВ). При этом все другие гемостазиологические показатели (количество тромбоцитов, время кровотечения, протромбиновое время – ПВ, международное нормализованное отношение (МНО)) в пределах возрастной нормы. Окончательный диагноз ставится после определения активности FVIII, FIX (норма 50-100%).

Третий этап **диагностики** осуществляется в случае установленного диагноза, но отсутствия эффекта от адекватной терапии, причиной чему может быть ингибиторная гемофилия. Проводится определение специфического или неспецифического ингибитора (волчаночного антикоагулянта) к сниженному фактору. Исключается возможный приобретенный дефицит FVIII, FIX при аутоиммунных болезнях. В сложных случаях делается молекулярно-генетический анализ. По показаниям осуществляются консультации специалистов: травматолога-ортопеда, хирурга, уролога, невролога, оториноларинголога, стоматолога.

Трудности **дифференциальной диагностики** обычно возникают в раннем неонатальном периоде с геморрагической болезнью новорождённых (ГрБН), для которой в клинике характерны внутричерепные кровоизлияния, геморрагии, желудочно-кишечные, лёгочные, из мест инъекций кровотечения, а в коагулограмме удлинение ПВ и повышение МНО. Кроме того, при ГрБН есть эффект от введения викасола.

Классификация гемофилии в зависимости от тяжести приведена в таблице 37.

Таблица 37

Классификация гемофилии

Степень тяжести	Активность FVIII/FIX	Клинические проявления
Тяжелая	< 1%	С раннего возраста рецидивирующий геморрагический синдром
Средней тяжести	1-5%	То же
Легкая	>5%	Кровотечения после травм или при проведении инвазивных вмешательств

Этапы лечения: поликлиника, стационар, реабилитация. На всех этапах больной наблюдается гематологом.

На этапе амбулаторно-поликлинической помощи осуществляется выявление больных гемофилией, диагностика болезни, диспансерное наблюдение и домашнее лечение пациентов, медико-генетическое консультирование родителей для предупреждения новых случаев заболевания в семьях больных, выявление мутации гена *FVIII*, *FIX* у пациента или родителей.

В домашних условиях вводятся препараты дефицитных факторов свёртывания крови (ФСК). Внутривенное введение препаратов *FVIII/FIX*

проводится медицинскими работниками, специалистами СМП, родителями и детьми, обученными технике внутривенных введений, правилам применения препаратов.

Показаниями к экстренной госпитализации служат травмы головы, шеи, области спины, кровоизлияния в головной и спинной мозг, желудочно-кишечные кровотечения, массивная гематурия, острая хирургическая патология, гемартроз, внутримышечная гематома. Больной госпитализируется в профильные отделения лечебных учреждений в зависимости от характера поражения с обязательной консультацией гематолога и возможностью проведения необходимых лабораторных исследований и заместительной терапии.

Плановое стационарное лечение проводится детям, страдающим гемофильными артропатиями и ингибиторными формами гемофилии.

Заместительная терапия болезни осуществляется только дефицитными FVIII, FIX! По характеру производства все антигемофильные препараты делятся на плазматические и рекомбинантные.

По характеру специфическая терапия может быть профилактической и лечением по факту возникновения кровотечений (по требованию).

Цель профилактического лечения: трансформация тяжёлой формы болезни в лёгкую, предупреждение инвалидизации, улучшение качества жизни больного. Показаниями к профилактическому лечению являются: содержание ФСК менее 5%, первый гемартроз, возраст мальчика второй год жизни и старше. С профилактической целью ФСК вводится из расчёта 25 МЕ/кг массы тела при гемофилии А – три раза в неделю, гемофилии В – два раза в неделю.

Лечение геморрагического криза начинают с немедленного введения препаратов FVIII/FIX, позволяющих восполнить дефицит фактора в плазме до необходимой концентрации. Повторное введение при гемофилии А проводится через 12 час, гемофилии В – через 18 час. Гемостаз начинают в амбулаторно-поликлинических условиях, продолжают в стационаре (по показаниям). Контроль за эффективностью лечения проводится определением АЧТВ. Желаемый уровень FVIII/FIX при кровотечении отражён в таблице 38.

Желаемый уровень FVIII/IX при кровотечениях

Кровотечение	Желаемый уровень FVIII/IX (%)
Гемартроз, носовые кровотечения, небольшие гематомы, гематурия, малые хирургические вмешательства	40-50
Обширные забрюшинные гематомы, желудочно-кишечные кровотечения, инвазивные хирургические вмешательства	60-80
Кровоизлияния в головной, спинной мозг	80-100

Расчёт дозы препаратов проводится по формулам:

Гемофилия А: $X = M \times L \times 0,5$

Гемофилия В: $X = M \times L \times 1,2$, где X – доза ФСК для 1 введения, МЕ; M – масса тела больного, кг; L – желаемый уровень ФСК, %.

Ингибиторная гемофилия возникает при повторных введениях дефицитных ФСК и образовании антител (ингибитора) к FVIII, FIX. Диагностируется ингибиторная гемофилия определением титра антител к FVIII/FIX, выраженного в единицы Бетезда (БЕ). Диагноз ингибиторной гемофилии правомочен при титре $\geq 0,6$ БЕ/мл. Если титр антител < 5 БЕ/мл, то клинических проявлений нет. При более высоком титре выражены геморрагический синдром и резистентность к лечению. Гемостаз при ингибиторной гемофилии осуществляется антиингибиторным коагулянтным комплексом, содержащим витамин К зависимые ФСК (II, VII, IX, X): *Протромплекс-600, Уман Комплекс Д.И.* и др., *Фейба-Тим-4 Иммуно, Октаплекс* в дозе 50-100 МЕ/кг введением через каждые 12 час. С целью остановки кровотечения можно применять Эптаког альфа (Коагил VII, НовоСеვენ) по 90-120 мкг/кг каждые 2-4 часа.

Причиной инвалидизации при гемофилии являются гемофильные артропатии. Поэтому важна своевременная адекватная помощь при остром гемартрозе:

- 1) немедленное введение FVIII/FIX в необходимой концентрации;
- 2) иммобилизация конечности;
- 3) госпитализация в ортопедо-травматологическое или хирургическое отделение;
- 4) пункция сустава с аспирацией крови по показаниям (наличие большого объема крови в полости сустава, признаки развития гнойного

артрита);

5) внутрисуставное введение кеналога или дипроспана.

Принципы **диспансеризации** и реабилитации. Все больные регистрируются и наблюдаются в антигемофильном центре с возможностью круглосуточного контакта с гематологом. Наблюдение осуществляется педиатром, гематологом, ортопедом, стоматологом 2 раза/год; физиотерапевтом, врачом ЛФК, психологом – по необходимости.

В **лечении** таких пациентов исключается введение нестероидных противовоспалительных препаратов, дезагрегантов, антикоагулянтов, внутримышечных инъекций. Должна своевременно осуществляться диагностика и лечение осложнений: появление ингибитора, индивидуальная непереносимость препарата, вирусная контаминация, ЖДА, сопутствующих заболеваний. Все инвазивные манипуляции проводятся в условиях стационара. Вакцинация обязательна от гепатита В! Выбор пути введения вакцин оральный/подкожный. При внутримышечном пути введения препарата проводится заместительная терапия ФСК накануне вакцинации. Нельзя проводить вакцинацию во время кровотечения! Реабилитация гемофильных артропатий включает санаторно-курортное лечение, лечебную физкультуру (плавание), массаж, физиотерапию.

Тестовый контроль по теме: «Гемофилии»

Укажите один правильный ответ

1. К ВИТАМИН К ЗАВИСИМОМУ ФАКТОРУ СВЁРТЫВАНИЯ КРОВИ ОТНОСИТСЯ

- 1) FVII
- 2) FVIII
- 3) FI
- 4) FV
- 5) FVI

2. ПРИ ГЕМОФИЛИИ А НАБЛЮДАЕТСЯ ДЕФИЦИТ

- 1) тромбоцитов
- 2) FVII
- 3) FVIII
- 4) FIX
- 5) FV

3. ПРИ ГЕМОФИЛИИ В НАБЛЮДАЕТСЯ ДЕФИЦИТ

- 1) тромбоцитов
- 2) FVII
- 3) FVIII
- 4) FIX
- 5) FV

4. ДИАГНОСТИЧЕСКИМ СИМПТОМОМ ГЕМОФИЛИИ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) тромбоцитопения
- 2) удлинение времени свёртывания крови
- 3) удлинение времени кровотечения
- 4) повышение МНО
- 5) удлинение протромбинового времени

5. ДИАГНОСТИЧЕСКИМ СИМПТОМОМ ГЕМОФИЛИИ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) тромбоцитопения
- 2) удлинение АЧТВ
- 3) удлинение времени кровотечения
- 4) повышение МНО
- 5) удлинение ПВ

6. ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ СИНДРОМ ПРИ ГЕМОФИЛИИ ПРОЯВЛЯЕТСЯ ТИПОМ КРОВОТОЧИВОСТИ

- 1) гематомным
- 2) петехиально-пятнистым
- 3) смешанным
- 4) ангиоматозным
- 5) васкулитно-пурпурным

7. ГЕМОФИЛИЯ СЧИТАЕТСЯ ТЯЖЁЛОЙ ПРИ СНИЖЕНИИ FVIII/FIX НИЖЕ

- 1) 1%
- 2) 2%
- 3) 3%
- 4) 4%
- 5) 5%

8. ПРИ ПРОФИЛАКТИЧЕСКОМ ЛЕЧЕНИИ ГЕМОФИЛИИ А ПРЕПАРАТ FVIII ВВОДИТСЯ

- 1) 1 раз в нед
- 2) 2 раза в нед
- 3) 3 раза в нед
- 4) ежедневно
- 5) 1 раз в мес

9. ПРИ ПРОФИЛАКТИЧЕСКОМ ЛЕЧЕНИИ ГЕМОФИЛИИ В ПРЕПАРАТ FIX ВВОДИТСЯ

- 1) 1 раз в нед
- 2) 2 раза в нед
- 3) 3 раза в нед
- 4) ежедневно
- 5) 1 раз в мес

10. ПОКАЗАНИЕМ К ГОСПИТАЛИЗАЦИИ ПРИ ГЕМОФИЛИИ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) необильное носовое кровотечение
- 2) подкожная гематома после травмы
- 3) внутримышечная гематома
- 4) любое проявление геморрагического синдрома
- 5) вакцинация

Эталоны ответов к тестовым заданиям по теме: «Гемофилия»

1-1); 2 -3); 3 -4); 4 -2); 5 -2); 6 -1); 7 -1); 8 -3); 9 -2); 10 -3).

Ситуационная задача по теме: «Гемофилия»

Мальчику 2 года. Ребёнок от первой беременности, молодых здоровых родителей. В возрасте 3 месяцев во время забора крови для общего анализа из пальца отмечалось длительное кровотечение, остановилось после введения rFVIIa (Ново-Севен). В 9 мес госпитализирован в гематологический стационар на обследование в связи с появлением обширной гематомы в области правого теменного бугра после падения. При обследовании: время свёртывания крови – более 15 мин (8-12 мин), АЧТВ – 50 сек (32-40 сек), FVIII – 1% (50-100%). Выставлен диагноз: Гемофилия А, тяжёлая. Профилактического лечения до настоящего времени не получал. С 1 года у мальчика стали появляться гематомы на конечностях. Племянник матери 12 лет страдает гемофилией А, осложнённой гемофильной артропатией левого коленного сустава. Мальчик госпитализирован для пла-

нового обследования. Состояние удовлетворительное, кожа умеренной бледности, множественные гематомы на голенях. Со стороны внутренних органов и систем изменений не выявлено. Гемограмма: Нв – 100 г/л, эритроциты – $4,5 \times 10^{12}/л$, MCV – 65fl, лейкоциты – $10 \times 10^9/л$, нейтрофилы – 25%, эозинофилы – 5%, лимфоциты – 65%, моноциты – 5%, тромбоциты – $300 \times 10^9/л$, СОЭ – 10 мм/ч. Длительность кровотечения – 2 мин, время свёртывания крови – более 15 мин, АЧТВ – 54 сек.

Задание.

1. Оцените лабораторные показатели.
2. Поставьте диагноз, обосновав его синдромами.
3. Требуется ли профилактическое лечение, если да, то назначьте его.
4. Назначьте лечение сопутствующего заболевания.

Эталоны ответов к ситуационной задаче по теме: «Гемофилия»

1. Удлинение ВСК, АЧТВ, лёгкая гипохромная микроцитарная анемия.
2. Гемофилия А, тяжёлая на основании геморрагического синдрома – кровоточивость гематомного типа, синдрома лабораторных данных – удлинение ВСК, АЧТВ. ЖДА лёгкой степени на основании лабораторных данных – гемограммы.
3. Да, FVIII 25 ЕД/кг 3 раза в неделю.
4. Мальтофер 8 кап X 3 раза в сутки (5 мг/кг железа).

4.4. Геморрагический васкулит

Шифр по МКБ-10: D69.0

Геморрагический васкулит (анафилактическая пурпура, капилляротоксикоз, болезнь Шенлейн-Геноха, ревматоидная пурпура) – системный иммунопатологический генерализованный микротромбоваскулит с периваскулярным отеком и клеточной инфильтрацией нейтрофилами и эритроцитами, проявляющийся характерной сыпью, иногда ангионевротическими отеками, суставным, абдоминальным синдромом и поражением почек.

Распространённость: 13,5 : 100000 детей.

Геморрагический васкулит (ГВ) – полиэтиологическое заболевание. Ему могут предшествовать инфекция (вирусы, хламидии, микоплазма и др.), укусы насекомых, вакцинация, лекарственная, пищевая аллергия, паразитарная инвазия. Предрасполагает к развитию болезни снижение адгезивной и хемотаксической функции макрофагов, способствующее неза-

вершённого фагоцитозу.

Патогенез. ГВ – иммунопатологическое заболевание. Антиген, связываясь с антителом (IgG или IgA), фиксируется на мембранах тучных клеток. Повторное поступление антигена ведёт к перегрузке макрофагальной системы. Длительная циркуляция ЦИК в кровотоке способствует повышенному отложению их в сосудистом эндотелии и повреждению эндотелия микроциркуляторного русла, дисфункции эндотелия (эндотелиоз). Выделяющиеся протеазы, TNF- α вызывают повышение проницаемости сосудов с выходом в ткани плазмы, эритроцитов, нейтрофилов. Повреждение эндотелия стимулирует адгезию и агрегацию тромбоцитов, микротромбообразование с нарушением питания, гипоксией, дистрофией тканей.

Клинические синдромы ГВ. 1. Анамнестические данные. Связь с приемом новой пищи, медикаментов, инфекциями, вакцинацией, переохлаждением, эмоциональными и физическими перегрузками. Аллергологический анамнез: атопический дерматит, наличие пищевой и медикаментозной аллергии, наследственная отягощенность по развитию атопических реакций и иммунологических заболеваний.

2. **Кожный геморрагический** синдром в виде типичной васкулитно-пурпурной сыпи: всегда на симметричных участках, преимущественно на разгибательной поверхности конечностей, имеющей склонность к слиянию, рецидивированию, с последующей нестойкой пигментацией. При тяжёлом течении, высокой активности возможны некрозы мягких тканей.

3. **Кожный** синдром нередко сочетается с **суставным**, отёком мягких тканей по типу отёка Квинке. Для суставного синдрома (реактивный артрит) характерны поражение крупных и средних суставов, летучесть, склонность к мигрированию и отсутствие стойкой деформации.

4. Синдром **абдоминальных болей** обусловлен усилением перистальтики, ишемией, некрозами, кровоизлияниями. Боли носят спастический характер, непостоянные, могут сочетаться с желудочной и/или кишечной диспепсией.

5. **Мочевой** синдром проявляется эритроцитурией, умеренной протеинурией, при этом функция почек не нарушена. Мочевой синдром при ГВ нестойкий и исчезает вместе с кожной геморрагической сыпью.

Редко отмечается поражение других органов и систем: сердца (коронарииты), лёгких, нервной системы (нарушение мозгового кровообращения) и др.

Синдром **лабораторных данных**. Специфических лабораторных тестов для диагностики ГВ нет, но они помогают в уточнении степени активности, тяжести поражения, возможно, причины и предрасполагающих факторов (таблица 39).

Таблица 39

Обязательные, дополнительные методы исследования при ГВ

Метод	Показатели
Гемограмма	Воспаление: нейтрофильный лейкоцитоз, ускорение СОЭ; ± тромбоцитоз
Биохимический	СРБ, АЛТ, АСТ, мочевины, креатинин, амилаза, протеинограмма, билирубин, глюкоза
Коагулограмма	Гиперкоагуляция, ДВСК: АПТВ↓, РКМФ↑, ПДФ↑, Д-димеры↑, АТ III↓, фибриноген↑, ф. Виллебранда↑, адгезия и агрегация тромбоцитов↑, ВСК↓
Урограмма	Эритроциты, ± белок 0,06-0,10 г/л
Иммунологический	Иммунограмма, С3 фракция комплимента
Копрограмма	Паразитарная инвазия, скрытая кровь
Инструментальный	УЗИ органов брюшной полости, почек, ЭКГ

По **патогенезу** болезни выделяют базисную форму (без существенного повышения уровня иммунных комплексов в плазме и со значительным повышением уровня иммунных комплексов в плазме), некротическую (с холодовой крапивницей и отеками; без холодовой крапивницы и отеков), вторичные формы при онкологических и системных заболеваниях и смешанные варианты. Клиническая классификация ГВ представлена в таблице 40.

Таблица 40

Клиническая классификация ГВ

Клинические формы (синдромы)	Течение	Степень активности
Кожная, кожно-суставная: простая; некротическая; с холодовой крапивницей и отеками	Молниеносное	Малая
Абдоминально-кожная	Острое (до 4 нед)	Умеренная
Кожно-почечная	Затяжное, рецидивирующее (до 6-12 нед)	Высокая
С поражением других органов	Хроническое Персистирующее	Очень высокая
Смешанная		

Осложнения ГВ: кишечная непроходимость, перфорация кишечника, перитонит, панкреатит, желудочно-кишечные кровотечения, ДВСК синдром, постгеморрагическая анемия, тромбозы и инфаркты в органах, в том числе церебральные расстройства, невриты.

Дифференциальную диагностику следует проводить с atopическим дерматитом, реактивным артритом, ИТП, острой ревматической лихорадкой, менингококцемией.

Принципы терапии. Госпитализация всех больных до полного выздоровления, но не менее 2-3 недель.

Режим постельный назначают на весь период клинических проявлений, расширяют через 7-10 дней после последних высыпаний.

Диета рекомендована элиминационная, гипоаллергенная. При выраженном абдоминальном синдроме – № 1, при нефрите – № 7. С целью дезинтоксикации, улучшения реологических свойств крови и микроциркуляции показано обильное питье до 1,5-2 л/с под контролем диуреза.

Медикаментозная терапия. Всем больным обосновано применение энтеросорбентов и антиагрегантов. Энтеросорбенты назначают при остром течении заболевания на 2-4 недели, при волнообразном — на 1-3 месяца: *тиоверол* — 1 чайная ложка 2 раза в сутки; *полифепан* — 1 г/кг в сутки в 1-2 приема; *нутриклинз* — 1-2 капсулы 2 раза в сутки. Основной механизм действия антиагрегантов: угнетение циклооксигеназы, тромбоксан- и простагландинсинтазы тромбоцитов и сосудистой стенки, что способствует улучшению микроциркуляции за счет блокады агрегации тромбоцитов. Суточные дозы используемых препаратов: *курантил* — 3-5 мг/кг, *трентал* — 5-10 мг/кг, *тиклопедин* — 0,25 г. Назначаются антиагреганты в течение всего курса лечения (не менее 3-4 недель). При волнообразном течении кожной пурпуры препараты используются до ее полного купирования, при нефрите — до 6 месяцев, с повторными курсами в течение 2-3 месяцев при сохранении микрогематурии и протеинурии. При выраженной артралгии возможно применение нестероидных противовоспалительных препаратов.

При умеренной и высокой степени активности болезни назначают гепарин по схеме (таблица 41). Стартовая доза *гепарина* – 100 ЕД/кг/с с постепенным увеличением под контролем АЧТВ: оптимальная суточная доза – повышение АЧТВ в 1,5-2 раза по сравнению с исходной. При отсутствии эффекта (максимальная терапевтическая доза): контроль антитромбина III. Гепарин вводится подкожно не менее 4 раз в сутки через каждые

Оптимальные дозы гепарина

Форма	Доза	Курс
Кожная	Стартовая – 100 ЕД/кг/с, ступенчатое повышение до 250 ЕД/кг/с	10 дней с постепенным снижением дозы в течение 3-4 дней
Кожно-суставная	Стартовая – 100 ЕД/кг/с, ступенчатое повышение до 500 ЕД/кг/с	17 дней со снижением в течение 4-8 дней
Смешанная без поражения почек	Стартовая – 100 ЕД/кг/с, ступенчатое повышение до 600 ЕД/кг/с	23 дня, отмена за 8-10 дней
С поражением почек	Стартовая – 100 ЕД/кг/с, ступенчатое повышение до 550 ЕД/кг/с	25 дней с последующим снижением в течение 8-10 дней

Альтернативой гепарина служат низкомолекулярные прямые антикоагулянты: фраксипарин, фрагмин, кливарин, клексан, флюксум, суточная доза которых 100-200 МЕ/кг/с, но не выше 18000 МЕ/с, вводится 1-2 р/с.

Показания для подключения к терапии ГВ *преднизолона* (таблица 42): молниеносное течение, буллезно-некротические формы кожной пурпуры, упорный абдоминальный синдром, нефрит с макрогематурией, нефротическим синдромом. Глюкокортикостероиды оказывают иммуносупрессивное, противовоспалительное действие, но обладают побочным эффектом – гиперкоагуляцией. Поэтому их назначают в комплексе с антиагрегантами и антикоагулянтами.

Схема лечения преднизолоном ГВ

Форма	Доза	Курс
Распространенная кожная, буллезно-некротическая, с экссудативными элементами	2 мг/кг/с per os	7-14 дней Отмена по 5мг через 1-3 дня
Абдоминальный синдром	5 мг/кг/с 2 мг/кгс в/в или per os	1-2 дня 7-14 дней Отмена по 5мг через 1-2 дня
Волнообразное течение кожной пурпуры	2 мг/кг/с per os	7-21 дней Отмена по 5мг через 1-3 дня

Показание к инфузионной терапии (Декстран 10-20 мл/кг в/в капельно): выраженная кожная пурпура с некрозами, ангионевротическим отеком, абдоминальным синдромом с целью улучшения микроциркуляции, реологических свойств, нормализации ОЦК, снижения коагуляционного потенциала крови.

При обострении очагов хронической инфекции или наличия сопутствующего микробно-воспалительного заболевания применяют антибиотики широкого спектра действия, редко вызывающие аллергические реакции (макролиды, цефалоспорины) длительностью не более 5-7 дней. По показаниям санятся хронические очаги инфекции, проводится лечение лямблиоза, геликобактериоза, дегельминтизация. При интенсивных абдоминальных болях показано назначение спазмолитиков и анальгетиков.

Исход болезни: выздоровление, рецидивирующая пурпура.

Неблагоприятный **прогноз** ГВ – развитие нефрита при болезни Шенлейна-Геноха, исходом которого является хронический диффузный гломерулонефрит с хронической почечной недостаточностью. Диагностические синдромы нефрита при болезни Шенлейна-Геноха: стойкий мочевого синдром после исчезновения других симптомов болезни, сочетание его с экстраренальными синдромами (гипертензивным, отёчным), нарушение скорости клубочковой фильтрации.

Принципы **диспансеризации** и реабилитации. Пациенты, перенёвшие ГВ, наблюдаются в группе здоровья III педиатром совместно с нефрологом (по показаниям) в течение 2 лет. Осмотр осуществляется 1 раз/мес на 1-м году наблюдения, затем 1 раз/3 мес. Анализы крови выполняются 1 раз/6 мес, при поражении почек 1 раз/3 мес; анализ показателей гемостаза – на 1-м году наблюдения 1 раз/6 мес, при поражении почек – 1 раз/3 мес, затем 1 раз/6 мес. Общий анализ мочи делается 1 раз/3 мес, при поражении почек — 1 раз/2 нед. Контроль ЭКГ, серологическое исследование антител к гельминтам, вирусам, осмотр специалистами (стоматолог, отоларинголог, нефролог) проводится 1 раз в год. По показаниям назначается УЗИ почек, экскреторная урограмма. На 1 год школьники освобождаются от уроков физкультуры, затем разрешены занятия в подготовительной группе.

Гипоаллергенная **диета** сохраняется в течение 6 мес, затем постепенно расширяется по 1 продукту в неделю. Медицинский отвод от вакцинации и проб с бактериальными антигенами даётся на 1 год, затем разреша-

ется ослабленной вакциной с антигистаминными препаратами.

Тестовый контроль по теме: «Геморрагический васкулит»

Укажите один правильный ответ

1. ДИАГНОСТИЧЕСКИМ СИМПТОМОМ ГЕМОМРАГИЧЕСКОГО ВАСКУЛИТА ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) увеличение длительности кровотечения
- 2) удлинение времени свёртывания крови
- 3) васкулитно-пурпурный тип кровоточивости
- 4) петехиально-пятнистый тип кровоточивости
- 5) гематомный тип кровоточивости

2. ОСОБЕННОСТЬЮ СЫПИ ПРИ БОЛЕЗНИ ШЕНЛЕЙНА-ГЕНОХА ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) интенсивный зуд кожной сыпи
- 2) сохранение окраски при надавливании
- 3) исчезновение сыпи при надавливании
- 4) болезненность высыпаний
- 5) распространение на лице, туловище

3. АБДОМИНАЛЬНЫЕ БОЛИ ПРИ ГЕМОМРАГИЧЕСКОМ ВАСКУЛИТЕ ОБУСЛОВЛЕННЫ

- 1) бактериальным воспалением слизистой кишечника
- 2) язвенным поражением слизистой желудка
- 3) язвенным поражением слизистой кишечника
- 4) гиперкинезией желчного пузыря
- 5) усилением перистальтики кишечника

4. МОЧЕВОЙ СИНДРОМ ПРИ ГЕМОМРАГИЧЕСКОМ ВАСКУЛИТЕ ПРОЯВЛЯЕТСЯ

- 1) эритроциттурией, умеренной протеинурией
- 2) эритроциттурией, олигурией
- 3) эритроциттурией, снижением скорости клубочковой фильтрации
- 4) эритроциттурией, гипостенурией
- 5) эритроциттурией, выраженной протеинурией

5. ДЛЯ СУСТАВНОГО СИНДРОМА ПРИ ГЕМОРРАГИЧЕСКОМ ВАСКУЛИТЕ ХАРАКТЕРНО

- 1) поражение мелких суставов
- 2) стойкая деформация
- 3) летучесть поражения
- 4) деформация суставной поверхности на рентгенограмме
- 5) отсутствие эффекта от лечения нестероидными противовоспалительными препаратами

6. ПРИ ГЕМОРРАГИЧЕСКОМ ВАСКУЛИТЕ ГЕМОСТАЗ

- 1) не страдает
- 2) имеется склонность к гипокоагуляции
- 3) имеется склонность к гиперкоагуляции
- 4) развивается тромбоцитопения
- 5) снижается содержание витамин К зависимых ФСК

7. ПРИ НЕФРИТЕ ПРИ БОЛЕЗНИ ШЕНЛЕЙНА-ГЕНОХА ПОКАЗАНА ДИЕТА №

- 1) 1
- 2) 4
- 3) 5
- 4) 7
- 5) 10

8. ЛЕЧЕНИЕ АНТИАГРЕГАНТАМИ НАЗНАЧАЮТ ПРИ

- 1) простой кожной форме ГВ
- 2) кожно-суставной форме ГВ
- 3) кожно-абдоминальной форме ГВ
- 4) ГВ с мочевым синдромом
- 5) любой форме

9. ПОСЛЕ ПЕРЕНЕСЁННОГО ГЕМОРРАГИЧЕСКОГО ВАСКУЛИТА ОСТРОГО ТЕЧЕНИЯ ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ОСУЩЕСТВЛЯЕТСЯ НЕ МЕНЕЕ

- 1) 1 года
- 2) 2 лет
- 3) 3 лет
- 4) 5 лет
- 5) пожизненно

10. ЛАБОРАТОРНЫМ КОНТРОЛЕМ ЗА ТЕРАПИЕЙ ГЕПАРИНОМ СЛУЖИТ

- 1) содержание лейкоцитов в периферической крови
- 2) СОЭ
- 3) длительность кровотечения
- 4) АЧТВ
- 5) МНО

Эталоны ответы к тестовому контролю по теме: «Геморрагический васкулит»

1-3), 2-2); 3-5), 4-1), 5-3), 6-3), 7-4), 8-5), 9-2), 10-4).

Ситуационная задача по теме: «Геморрагический васкулит»

Федор К., 8 лет, поступил в детский соматический стационар по направлению участкового педиатра в связи с появлением сыпи на коже, болей в животе и суставах. Жалуется на схваткообразные боли в животе, боли в левом коленном и левом голеностопном суставах, появление мелкоточечной красноватой сыпи на нижних конечностях. Из анамнеза известно, что 2 недели назад у мальчика поднялась температура до 38°C, появились боли в горле. Участковый педиатр поставил диагноз лакунарной ангины, назначил амоксициллин. Через неделю на коже нижних конечностей появилась мелкоточечная сыпь, непостоянные боли в левом коленном суставе. При поступлении состояние ребенка тяжелое. Вялый, лежит в вынужденной позе с поджатыми к животу коленями. На коже нижних конечностей, ягодицах, мочках ушей мелкоточечная, местами сливная красновато-синюшная геморрагическая сыпь, слегка выступающая над поверхностью кожи. Левый коленный и левый голеностопный суставы отечные, болезненны при пальпации и движении, горячие на ощупь, над ними геморрагическая сливная сыпь. Живот болезненный при пальпации, печень, селезенка не пальпируются. Стул скудный, небольшими порциями, кашицеобразный, цвета «малинового желе». Мочеиспускание не нарушено, моча светлая.

Общий анализ крови: Нв – 120 г/л, эритроциты – 3,5x10¹²/л, тромбоциты – 435x10⁹/л, лейкоциты – 10,5x10⁹/л, юные нейтрофилы – 1%, п/я нейтрофилы – 5%, с/я нейтрофилы – 57%, эозинофилы – 2%, лимфоциты – 28%, моноциты – 7%, СОЭ – 25 мм/час. Общий анализ мочи без патологии.

Задание.

1. Оцените гемограмму.
2. Поставьте диагноз и обоснуйте его синдромами.
3. Определите план обследования больному.
4. Назначьте лечение.

Эталоны ответов к ситуационной задаче по теме:

«Геморрагический васкулит»

1. Умеренный нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево, ускорение СОЭ, тромбоцитоз.

2. Геморрагический васкулит, смешанная форма, острое течение, активность 2 степени. Кишечное кровотечение. На основании: данных анамнеза – связь с ОРВИ, приёмом антибиотиков, кожного геморрагического, суставного, абдоминального синдрома, мелены.

3. Проба Реберга, общетерапевтические биохимические исследования, УЗИ печени, почек, селезёнки, коагулограмма, кал на яйца глистов, соскоб на энтеробиоз, лямблиоз, копрограмма, кал на кишечную группу, иммунограмма, С3 фракция комплимента.

4. Строгий постельный режим, диета АЗ, обильное питье до 1,5 л/с под контролем диуреза, энтеросорбенты, курантил, гепарин 100 ЕД/кг/с п/к в 4 введения, метилпреднизолон в/в.

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Геморрагические и тромботические заболевания и синдромы у детей и подростков / Б.И. Кузник, В.Г. Стуров, Н.Ю. Левшин [и др.]. – Новосибирск : Наука, 2018. – 524 с.
2. Детская нефрология / под редакцией П.В. Шумилова, Э.К. Петросян, О.Л. Чугунова. – Москва : МЕДпресс-информ, 2018. – 616 с.
3. Детская нефрология : учебник / под редакцией П.В. Шумилова, Э.К. Петросян, О.Л. Чугунова. – Москва : МЕДпресс, 2021. – 616 с.
4. Детская нефрология. Синдромный подход / под редакцией Э.К. Петросян. – Москва : ГОЭТАР-Медиа, 2022. – 232 с. – ISBN 978-5-9704-6427-4.
5. Здоровый ребенок : учебное пособие / Б.И. Кузник, О.Г. Максимова, Л.Б. Маяк [и др.] ; под общей ред. Б.И. Кузника, О.Г. Максимовой. – 3-е изд., перераб. и доп. – Москва : Вузовская книга, 2008. – 260 с. – ISBN 978-5-9502-0362-6.
6. Клинические протоколы Министерства здравоохранения Республики Казахстан «Острая ревматическая лихорадка (педиатрия)» : [утверждено на Экспертной комиссии по вопросам развития здравоохранения ; протокол №10 от 4 июля 2014 года]. – 2014.
7. Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации «Апластическая анемия» : [одобренны Научно-практическим Советом Минздрава РФ в 2021 г.]. – 2021. – 50 с.
8. Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации «В12-дефицитные анемии» : [Национальное гематологическое общество]. – 2020. – 28 с.
9. Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации «Иммунная тромбоцитопения» : [Одобрены Научно-практическим Советом Минздрава РФ]. – 2021 – 40 с.
10. Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации «Острые лимфобластные лейкозы» : [Одобрены Научно-практическим Советом Минздрава РФ]. – 2020. – 141 с.
11. Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации «Острые миелоидные лейкозы» : [Одобрены Научно-практическим Советом Минздрава РФ]. – 2020. – 107 с.

Компьютерная верстка – Э.О.Никифорова
Корректор – Д.Г. Бальчинова

Подписано в печать 25.10.2023. Бумага офсетная. Гарнитура Times New Roman
Формат 60x84 1/16. Авт. л. 8,6 Тираж 200 Заказ № 97/2023.

Отпечатано в редакционно-издательском центре ЧГМА
672000, Чита, ул. Горького, 39-а.