

**Иванько О.Г.**

**Иллюстрированные клинические лекции  
по пропедевтике детских болезней .**

|                                                                                                                                              |            |
|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------|
| <b>Содержание.</b>                                                                                                                           | <b>2</b>   |
| <b>Лекция 1. Физическое развитие детей разных возрастных групп. Семиотика нарушений.</b>                                                     | <b>3</b>   |
| <b>Лекция 2. Медицинские аспекты нервно-психического и духовного развития ребенка. Поведение детей и подростков.</b>                         | <b>21</b>  |
| <b>Лекция 3. Кожа и подкожная клетчатка у детей. Семиотика поражений.</b>                                                                    | <b>36</b>  |
| <b>Лекция 4. Анатомо-физиологические особенности ЦНС и их клиническое значение. Неврологическое исследования детей. Семиотика поражений.</b> | <b>61</b>  |
| <b>Лекция 5. Анатомо-физиологические особенности костно-мышечной системы и их клиническое значение. Зубы и зубная формула.</b>               | <b>88</b>  |
| <b>Лекция 6. Анатомо-физиологические особенности органов дыхания. Семиотика поражений.</b>                                                   | <b>107</b> |
| <b>Лекция 7. Семиотика часто встречающихся заболеваний органов дыхания.</b>                                                                  | <b>116</b> |
| <b>Лекция 8. Анатомо-физиологические особенности сердечно-сосудистой системы у детей и их клиническое значение.</b>                          | <b>135</b> |
| <b>Лекция 9. Семиотика часто встречающихся сердечно-сосудистых заболеваний у детей.</b>                                                      | <b>145</b> |
| <b>Лекция 10. Пищеварительная система. Эмбриогенез. Особенности пищеварения у детей. Исследование. Семиотика важнейших синдромов.</b>        | <b>160</b> |
| <b>Лекция 11. Морфологические и функциональные особенности органов мочеобразования и мочеотделения у детей. Семиотика поражений.</b>         | <b>190</b> |
| <b>Лекция 12. Особенности кроветворения у детей, семиотика важнейших гематологических синдромов.</b>                                         | <b>209</b> |
| <b>Лекция 13. Эндокринная система у детей.</b>                                                                                               | <b>231</b> |
| <b>Лекция 14. Вскармливание детей первого года жизни</b>                                                                                     | <b>255</b> |

2007 г.

## **Физическое развитие детей разных возрастных групп. Семиотика нарушений.**

*Значение антропометрии в детском возрасте.*

Общепризнано, что в своей практике *педиатры очень часто взвешивают и измеряют своих пациентов*. Действительно, изучение роста и развития детей чрезвычайно важно для детского врача в деле профилактики и диагностики заболеваний путем распознавания нормы и отклонений от нормальных значений.

Хотя процессы роста и развития нельзя считать самостоятельными друг от друга, все же в целях практического удобства следует считать, что *рост* – это увеличение тела в размерах, а за понятием «*развитие*» закрепить постепенное развитие функций организма, в том числе и таких, которые определяются эмоциональными и социальными влияниями человеческого общества. Как видно из этого определения развитие человека – это огромный медико-философский аспект. Практическому врачу необходимо лечить пациентов, диагностируя у них различные заболевания на основании выявления и анализа симптомов заболеваний. В отношении формирования врачебного суждения о нормальности роста или его отклонений от нормы источником информации служат показатели *антропометрии (измерений тела)* в масштабе реального времени. Получаемые результаты являются цифровым материалом, который можно выразить в описательном виде или в виде графиков и диаграмм, которые лучше отражают динамичность процесса. Вот почему как ни в какой другой области медицины детскому врачу нужно знать закономерности роста и динамику развития маленького человека - ребенка, чтобы уметь распознать ненормальные отклонения.

Одновременно с этим современная педиатрия придает большое значение изучению основанных стандартов и элементарных правил антропометрии и соматоскопии, основанных на базе антропологии (науки о человеке), возрастной физиологии, а также прикладной математики и медико-биологической статистики так, как признаем факт широкого варьирования понятия „норма” при медицинских измерениях.

Действительно вследствие широкого варьирования границ, характеризующих понятие «нормальное развитие» каждый индивидуум проходит свой индивидуальный, уникальный цикл достижения уровня жизнедеятельности. В связи с этим совершенно закономерно может быть сформулирована одна из важнейших *целей педиатрии*, закрепленная в Декларации Прав ребенка (Хельсинки, 1977), - помочь ребенку достичь его потенциальный максимум в отношении роста и развития к моменту состояния взрослости.

Важность решения этой цели и обеспечивается периодическим наблюдением (мониторингом) каждого ребенка в отношении прогресса его роста и развития и своевременного выявления и коррекции их отклонений.

*Отклонения от нормальных значений роста* в большинстве случаев не являются специфическими для какого-либо одного заболевания, но являются важнейшими индикаторами серьезных медицинских проблем в здоровье исследуемого вами ребенка. Эти отклонения обеспечивают первый импульс осознать, что что-то не так, часто даже в случаях, когда родители, такой важный индикатор состояния благополучия их дитяти, даже не подозревают о существовании проблемы.

*Какими дефинициями (определениями) и терминами нужно оперировать, характеризуя показатели морфометрии и соматоскопии?*

*Физическое развитие* – это процесс изменения морфологических и функциональных свойств организма в процессе его индивидуального развития. (Энциклопедический словарь медицинских терминов, М., Сов. Энциклопедия, 1984).

В понятие «физическое развитие» входят:

1) *Рост.*

*Рост в антропометрическом, метрологическом смысле* – это мгновенная (точечная) оценка в сантиметрах высоты тела у детей старше 2 лет, потому что их измерение проводят стоя, под ростомером, или длины тела у маленьких детей в положении лежа на ростомере.

Учитывая важное значение оценки нормальности формирования головного мозга ребенка и визуальной оценки типичности пропорций его тела, обязательно проводится, как минимум, определение в сантиметрах окружности головы. *Рядом с показателями этих антропометрических показателей должна стоять полная дата.*

*Рост в динамическом значении* - это процесс увеличения размеров человеческого тела, регулируемый генетически, и определяемый поступлением пищи и другими поведенческими реакциями. *Выражается цифровой последовательностью или графиком, где обязательно должен присутствовать возраст ребенка в неделях, месяцах или годах.*

2) *Масса*

*Масса тела человека* – это количество его вещества в анатомическом смысле и измеряется в кг, г.

3) *Состав тела человека (жир, вода и др.) определяется в процентах от его массы..*

Для определения содержания *жира* необходимо измерение в сантиметрах толщины кожных складок в стандартных зонах тела, желательно с применением стандартизированного давления в динах (устройство «каллипер»).

*Что нужно знать о правилах метрологии человеческого тела (ребенка)?*

1. Для того, чтобы узнать рост, окружность головы и массу тела ребенка они должны быть измерены с помощью весов, сантиметровой

ленты и ростомера. Никакие, даже хитроумные формулы, не могут заменить процесс фактической антропометрии.

2. Необходимо измерять массу, а желательно и рост ребенка, так часто, насколько это возможно. Завтра результаты могут неожиданно понадобиться!

Как минимум, детей измеряют со следующей частотой:

- новорожденных в роддоме – ежедневно;
- детей 1-го года – ежемесячно;
- детей 2-х лет – раз в квартал;
- детей 3-х – 6 лет раз в полгода;
- детей – школьников - ежегодно.

Плановые (профилактические) измерения необходимо проводить в *эпикризные даты* – день рождения.

3. Результаты антропометрии должны быть проанализированы.

При анализе самым эффективными методами признаны методы, основанные на медицинской вариационной статистике, которая утверждает, что *биологический показатель должен оцениваться с учетом биологической изменчивости (варьирования)*. Никакая одна единственная цифра не может отражать понятие «норма». Норма лежит в границах между наименьшим и наибольшим допустимым значением.

4. Имеющиеся в справочной литературе эмпирические формулы (типа «зависимость показателя антропометрии от возраста») применяют только для ориентировочной оценки. Например, в условиях вызова врача на дом, когда необходимо хотя бы ориентировочно знать массу пациента для расчета доз не сильнодействующих лекарств (к примеру, жаропонижающего средства). Именно эмпирические формулы дают «одну цифру».

Например, масса тела ребенка, который, естественно, развивается правильно, может быть определена по эмпирической формуле:

$$M = 10 + 2(n - 1) \text{ (кг)}, \quad (1)$$

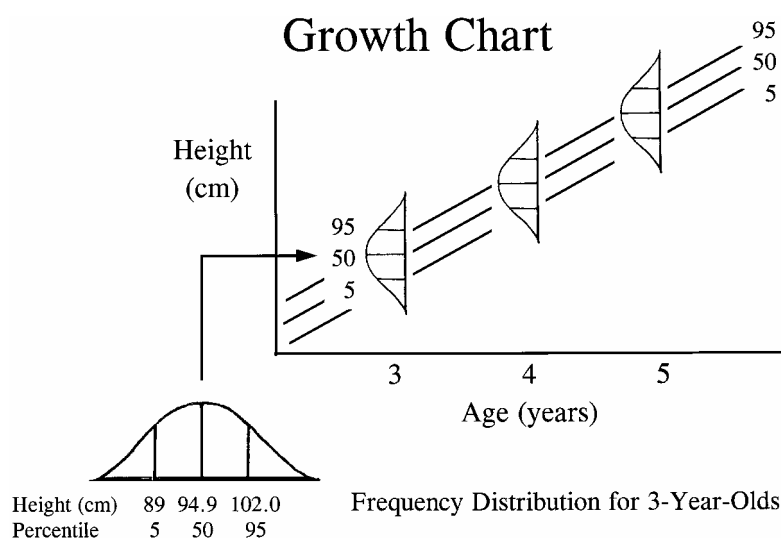
где 10 – масса тела в кг, которую имеет ребенок в 1 год,  
n – количество лет старше года.

Следуя формуле (1) предполагается, одиннадцатилетний мальчик или девочка весят *около* 30 кг. Если взвесит же несколько здоровых детей этого возраста, то массу в 30 кг будут иметь единичные, так как существует понятие варьирования, установленная точность измерений и т.д.

Если все же необходимо проанализировать фактическую массу тела ребенка на предмет выявления ее дефицита или избытка, изредка допускают существование 20% интервала вариабельности оценки эмпирической формулы. Используя предыдущий пример получаем, что дефицит (недостаток) массы может быть диагностирован, если ребенок весит менее 24 кг и избыток массы при тех же условиях задачи можно диагностировать у ребенка с массой более 36 кг.

5. При оценке результатов антропометрии наиболее точные оценки можно получить, применяя центильные таблицы, центильные «коридоры», «кривые» и т.д. Их графический вариант, как самый удобный, практическому детскому врачу рекомендуется всегда иметь в поле зрения при проведении антропометрии.

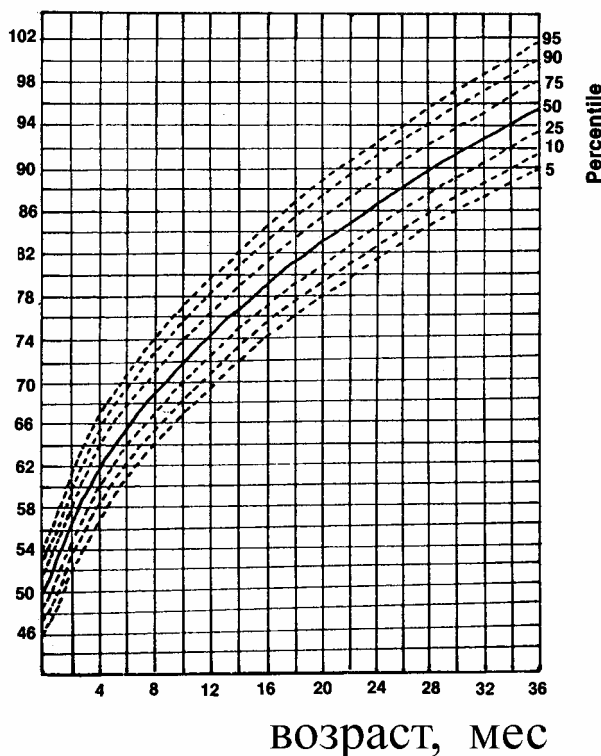
*Что такое «центили»?*



*Центили (центильные оценки, проценти́ли, перцентили) – метрологическая категория, которая отражают область варьирования цифровых значений, в нашем случае - антропометрических показателей, определенных у достаточно большого количества детей (тысячи) одинакового возраста и пола, отобранных случайным образом. Общее количество их принимают за 100%. Отсюда и сам термин: «центили», или «процентили». Полученные показатели детей ранжируют (сортируют по мере возрастания от меньших к большим). Отбирают 5% самых низких по величине показателей (эту центиль называется 5-й) и 5% с максимальными показателями антропометрии (эту центиль называется 95-й). Отмечают величину показателя на границе этих 5 процентной и 95 процентной областей. Следуя правилам вариационной статистики все показатели меньше 5-й центили и превышающие 95-ю расцениваются как ненормальные – низкие (дефицитные) или ненормально высокие (избыточные). Ненормально низкие и ненормально высокие показатели, определенные с помощью центильного метода, уже могут выступать симптомами и использоваться в диагностике отклонений роста. Точно таким же образом можно определить значение 10-ю и 90-ю перцентили, которые называют низкими или высокими нормальными значениями. Область от 25 до 75-й перцентили соответствует средним нормальным значениям. 50-я перцентиль находится в середине «нормальной» области и часто совпадает со среднеарифметической величиной.*

## Перцентильные кривые “длина тела -возраст”

длина, см



Если построить *график*, отложив по горизонтали возраст ребенка, а по вертикали — величину антропометрического показателя (например, длина тела или рост), то можно отметить величину показателя антропометрии в точках, соответствующих 5, 10, 25, 50, 75, 90, 95-й центильным значениям антропометрии для каждого возрастного интервала. Если соединить линией показатели одной и той же центили в разные возрастные периоды детей, то получаются *центильные кривые*. Центильные кривые или центильные графики отражают статистические варианты развития ребенка. Обычно разрабатывают центильные графики для мальчиков и девочек отдельно, так как показатели их антропометрии отличаются друг от друга. Если на

полученный стандарт месяц за месяцем откладывать значения индивидуального развития конкретного ребенка, то можно с высокой степенью достоверности судить о правильности его роста. Низкие темпы роста будут характеризоваться тем, что показатели антропометрии будут располагаться ниже 5-й перцентили, патологически высокие темпы роста — расположением значений выше 95-й центили.

*Как пользоваться центильными таблицами или кривыми?*

Когда нужно ответить на вопрос: «Соответствует ли норме рост, масса, окружность головы и т.д. ребенка?», используется метод точечных центильных оценок. Для *«точечной» однократной оценки* показателя антропометрии у ребенка определенного возраста и пола нужно выбрать соответствующую таблицу или график, найти точку пересечения параметров, отложенных по вертикали (возраст) и горизонтали (величина показателя антропометрии). Точка пересечения окажется в одном из «коридоров» между центильными линиями. Если точка лежит выше 5-й перцентили или ниже 95-й можете быть спокойны. Антропометрический показатель укладывается в границы биологической нормы.

Особое значение приобретает использование центильных графиков, когда рост оценивается в *динамике развития*. В карте индивидуального развития ребенка точками отмечаются непосредственно на центильных графиках значения наблюдаемого вами антропометрического показателя месяц за месяцем, год за годом. Периодически их соединяют линией. С практической точки зрения интересно проследить *как и почему* значения антропометрии могут перемещаться из одного центильного «коридора» в другой. Проявляйте внимание к ребенку при приближении к областям внимания - ниже или выше средних (10 или 90 центили). Подумайте, что происходит с ребенком.

*Биологические механизмы роста. Роль генетического и средового факторов в обеспечении роста.*

Можно с уверенностью утверждать, что генетический фактор имеет решающее значение в определении физического развития.

Как известно, человек наследует набор генетических признаков поровну от отца и матери. На большом статистическом материале выявлена закономерность, устанавливающая ожидаемый рост потомка в зависимости от роста родителей. С помощью несложных формул *можно рассчитать ожидаемый дефинитивный (окончательный) рост ребенка*:

Для девочки:  $(\text{рост отца} - 13\text{см} + \text{рост матери}) : 2 \text{ (см)}$  (2)

Для мальчика:  $(\text{рост матери} + 13\text{см} + \text{рост отца}) : 2 \text{ (см)}$  (3)

е менее значимым фактором, определяющим рост, является средовой фактор, а именно условия, в которых проходили эмбриональное и фетальное развитие человека, его грудное детство. Оказывают влияние и состояние здоровья и адекватность питания и ухода. С этих позиций формулы (2) и (3) должны быть откорректированы с поправкой на действие факторов внешней среды к окончанию раннего детства. Оказывается, более точно окончательный (дефинитивный) рост человека может быть рассчитан, если:

рост девочки в 18 мес. умножить на 2 (4)

или

рост мальчика в 24 мес. умножить на 2 (5),

естественно, если не вмешаются другие более поздние артефакты. Например, тяжелые болезни сердца, легких, почек, постоянное недоедание, отсутствие надлежащего ухода и воспитания вызывают замедление роста.

На основании этих поразительных данных можно дополнить сформулированную нами в начале лекции *цель педиатрии* – как обеспечение полноты реализации генетической программы, заложенной в ребенке, основанной на непрерывном квалифицированном медицинском наблюдении и устранении неблагоприятных средовых и поведенческих факторов, способных негативно повлиять на процесс роста и развития ребенка.

### *Механизмы генетической регуляции физического развития.*

Вероятнее всего геном человека определяет суммарное количество всех клеток человеческого тела, в том числе количество жировых клеток, размеры клеток и состояние ростковых *метамеров* в костях всех сегментов. Чтобы изменить обычное, свойственное нормальному индивиду суммарное количество клеток, составляющих его тело и/или размеры клеток, нужны значительные нарушения в геноме. Такие изменения возникают, когда происходят потери, замены, поломки хромосом. При этом повреждается большое количество генетической информации и организм существует в условиях, пограничных с выживанием. Что же касается регуляции активности ростковых зон костей, то известна роль гормона роста (ГР), рилизинг-гормона (РГ-ГР), выработка которых также находится под генетическим контролем. Сам по себе ГР не обеспечивает влияния на метамеры. Под влиянием ГР в печени синтезируется один из соматомединов – инсулиноподобный фактор роста - 1 (ИПФР-1), который стимулирует хрящевые пластинки и контролирует эндохондральную оссификацию. Считают, что ИПФР-1 стимулирует пролиферацию и дифференциацию костных и хрящевых клеток путем включения сульфат-иона в состав хондроитинсульфат-матричного вещества хрящевой ткани, а также синтез белков в клетках ростковых зон костей и их митотическую активность.

### *Закономерности роста в различные возрастные периоды.*

*Закономерности, свойственны росту ребенка во внутриутробном периоде развития.*

Изучая особенности внутриутробного периода невозможно обойтись без понятия гестация, срок гестации. Гестация – синоним беременности, от gesto – носить, быть *беременной* (лат.), развитие в матке.

Для чего нужно точно знать срок гестации плода? От срока гестации зависят размеры плода и его жизнеспособность. Известно, что человеку свойственен видоспецифический нормальный срок гестации, который равняется 38-42 полным неделям. Отклонения от нормального срока гестации называются рождением недоношенного или переношенного ребенка. И тот и другой вариант сопровождаются многообразными заболеваниями детей. Акушеры всегда стремятся знать срок гестации у беременной женщины. Сроки гестации могут быть определены с помощью нескольких правил, в том числе на основании знаний об особенностях и закономерностях роста эмбриона и плода.

Известно, линейные размеры (длины тела) эмбриона и плода до 5 месяцев беременности зависят от срока гестации в соответствии с формулой:

$$L = d^2 \quad (6),$$

где L - длина эмбриона или плода тела в см,  
d – срок гестации в мес.

В настоящее время точные линейные размеры тела эмбриона или плода могут быть измерены с помощью ультразвукографии. Обычно измеряют копчиково-теменной размер, бипариетальный размер, средний размер живота и длину бедра. Компьютерные программы, использующие показания ультразвуковой антропометрии рассчитывают срок гестации, используя закономерность, выраженную формулой (6). Ядерно-магнитная денситометрия способна определить не только внутриутробные размеры, но и его массу и количество клеток эмбриона и плода.

Как видно из формулы (6) на этапе внутриутробного развития наблюдается очень интенсивное увеличение длины и массы тела, размеров головы и грудной клетки, которое происходит в геометрической прогрессии относительно сроков гестации. Ни в какой другой период жизни человеку не будет свойственна столь высокая энергия роста!

При сроках гестации 20-40 недель ультразвуковые измерения становятся более разнообразными. В этот период можно измерить точные размеры плечевой и бедренной костей скелета. Это позволяет определить длину плода по формуле:

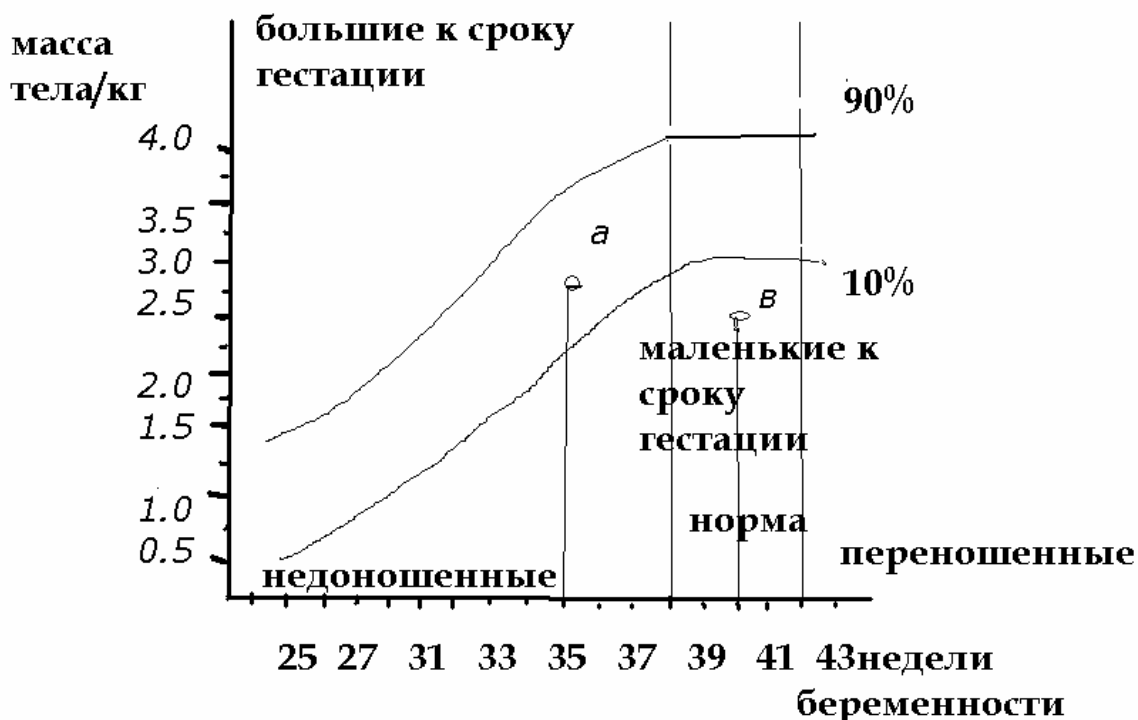
$$L = 10ДП - 14 \quad (7),$$

где L – длина тела плода в см,  
ДП – длина плеча в см,

а по дополнительным оценочным таблицам даже массу плода.

Аntenатальная антропометрия плода с помощью инструментальных методов позволяет точно определить срок гестации, правильно спланировать роды и избежать родовых повреждений, связанные с несоответствием родовых путей и размерам ребенка.

Рождение ребенка знаменует собой окончание внутриутробного периода (гестации) и начало самостоятельной жизни ребенка. Вот почему *всем детям после родов производятся антропометрия и соматоскопия*, которые характеризуют адекватность внутриутробного развития сроку гестации, выявляют патологические отклонения в развитии и формируют прогноз для жизни и здоровья. У новорожденного с помощью весов, ростомера и сантиметровой ленты определяют как минимум массу тела в граммах, длину тела и окружность головы в сантиметрах. Лучшим способом оценки полученных результатов антропометрии служат центильные таблицы или графики, которые уже обсуждались выше. Важнейшим среди них является график зависимости массы тела от срока гестации.



Как следует из *центильного* графика зависимости массы плода от срока гестации, нормальные границы массы для доношенных и переношенных детей составляют 2700-4100г. Недоношенные дети имеют пропорционально более меньшую массу, которая соответствует более короткому сроку гестации, но тем не менее тоже укладываться в нормальные значения (от 10-й до 90-й перцентилей). Если эти закономерности соблюдаются, то можно сделать вывод, что физическое развитие преждевременно родившихся детей протекало нормально и роды не в срок можно рассматривать как своеобразный «несчастный случай». Недоношенные дети с нормальным внутриутробным ростом и развитием обладают соответствующим их гестационному возрасту уровнем здоровья, естественно с поправками на степень их недоношенности и функциональной незрелости к внеутробному существованию. Это так называемые условно здоровые недоношенные (обозначен на графике точкой /а/). Существование этой категории детей объясняет факт различной выживаемости детей, казалось бы, с одинаково низкой массой.

С другой стороны важнейшим симптомом неблагополучия во внутриутробном периоде является *внутриутробная задержка роста*. О ней говорят, когда масса тела плода или новорожденного находится ниже 10-й перцентили. Внутриутробную задержку роста могут иметь как недоношенные, так и доношенные и даже переношенные дети. Еще этих детей называют *маленькими к сроку гестации* (на графике обозначен точкой /в/ – доношенный, но маленький к сроку гестации).

Внутриутробную задержку роста вызывают следующие причины, следовательно, сам факт выявления ребенка, маленького к сроку гестации – посылка к их диагностике.

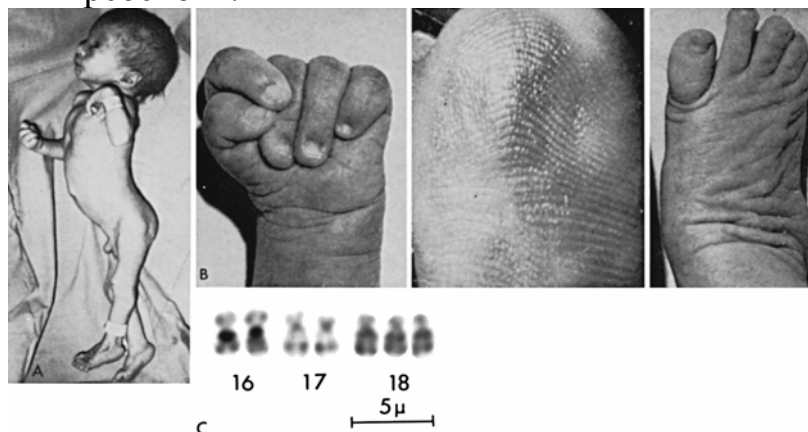
1. Хромосомные болезни.
2. Внутриутробные инфекции.
3. Болезни матери, особенно те из них, которые сопровождаются нарушением функционирования плаценты - транспортной магистрали обмена энергии, пластического материала, воды и кислорода.
4. Социальные и семейные факторы (бедность, недоедание, наркомании, токсикомании и алкоголизм).

*Как же определить основной неблагоприятный фактор, вызвавший задержку внутриутробного развития (ЗВУР), поставить диагноз новорожденному и правильно назначить лечение?*

Сначала нужно определить *вариант* задержки внутриутробного развития с помощью атропометрии и соматоскопии после рождения ребенка и центильных оценок полученных показателей.

Различают три клинических варианта внутриутробной задержки развития: симметрический (пропорциональный), несимметрический (диспропорциональный) и диспластический.

1. Симметрическую (пропорциональную) задержку внутриутробного развития диагностируют у детей, показатели антропометрии которых менее 10 перцентили. Эти дети имеют малую относительно срока гестации массу, длину тела и окружность головы. При соматоскопической их оценки обычно выносят заключение «маленький ребенок».



Например, ребенок (на снимках), рожденный при нормальном сроке гестации в 41 неделю, имеет массу 2200, рост 44см., окружность головы 33 см (все показатели антропометрии ниже 10-й перцентили). Дальнейшее клиническое обследование ребенка выявило хромосомное заболевание – трисомию 18 или синдром Эдвардса. Характерными признаками заболевания служат поза ребенка с гипертонусом *разгибателей* и спастическим состоянием мышц конечностей, типичное складывание кулака, деформированные стопы (в виде «стопы-качалки», «пальцы-не-в-ряд» и т.д.) Таким образом, задержка

внутриутробного развития у ребенка связана с количественным недостатком клеток, что закономерно для хромосомных заболеваний. Прогноз плохой.



2. Диспластическая разновидность ЗВУР характеризуется изменением не только и не столько массы тела, сколько длины тела в основном за счет укорочения одного или нескольких сегментов тела (конечностей, грудной клетки). Одновременно при соматоскопии голова производит впечатление увеличенной в размерах (как, например, при **хондроаплазии**). Прогноз для жизни удовлетворительный.



3. Асимметрическая разновидность ЗВУР – прогностически самая благоприятная для жизни и выздоровления. Характеризуется низкой массой. Рост соответствует норме. Голова кажется большой. Но это впечатление обманчивое, так как размеры головы соответствуют среднестатистическим для данного срока гестации. Голова ребенка кажется большой из-за недостатка подкожно жирового слоя на туловище и животе. Соматоскопическое заключение – «недостаточно упитанные» к сроку гестации дети. Возникает ЗВУР этого типа из-за внутриутробного дефицита питания плода в последние 3 месяца беременности, именно тогда, когда в основном откладывается жир на туловище и животе плода. Прогноз – хороший. Дети выздоравливают, если начинают получать после рождения полноценное питание. На снимке переносенный ребенок (срок гестации 43 недели) с ЗВУР. Обратите внимание на сухую, трескающуюся кожу, что свойственно переносенным новорожденным и «напряженный» «сосредоточенный» взгляд ребенка, который бывает при внутричерепных кровоизлияниях.

*Как относится к младенцам, «большим к сроку гестации»?*

Как следует из графика зависимости массы тела плода от срока гестации (см. выше) дети могут рождаться большими к сроку гестации (масса тела выше 90-й перцентили). Если беременность доношена, крупными детьми называют тех, кто родился с массой более 4000 г, гигантскими – более 5000г. Многие из детей, рожденных с большой массой тела, здоровы, хотя риск получить родовое повреждение у них выше. Однако среди них есть и больные новорожденные. Поэтому у каждого ребенка, рожденного большим к сроку

гестации с определенной настороженностью нужно исключить как минимум два заболевания.



1. **Синдром Видемана-Беквита** относится к аутосомно-рецессивным генетическим заболеваниям с серьезным для жизни прогнозом. Сущность заболевания общий или частичный внутриутробный гигантизм, связанный с увеличением количества и размеров клеток органов тела (на снимке ребенок, родившийся с массой 5100 г и макроглоссией – гигантским языком).



2. **Дети, рожденные матерями с сахарным диабетом.** Сахарный диабет у беременной создает большое количество медико-биологических проблем как для самой женщины так и для плода. Гипергликемия (повышенное содержание глюкозы в крови) больной женщины как основной фактор диабета повышает содержание глюкозы в крови плода. Инсулярный аппарат плода работает с большой нагрузкой и избыточный сахар откладывается в виде жира в подкожно-жировой клетчатки плода. Ребенок рождается с большой массой. Соматоскопия выявляет обычно признаки внутриутробного ожирения. Следует добавить, что ребенка, рожденного женщиной с сахарным диабетом, подстерегают и другие многочисленные опасности, такие как травмы в родах, гипогликемические состояния после рождения и др.

### *Закономерности роста детей от первых дней до 3 лет жизни.*

Как уже было указано выше *только что родившиеся* «среднестатистические» младенцы имеют массу 2700-4100г, длину тела 48-55см и окружность головы в пределах 34-38см. Эти параметры соответствуют 10 – 90 центильным интервалам.

Сразу же после рождения у всех детей возникает *первоначальная потеря массы тела*. Первоначальная потеря массы тела - *физиологический феномен*, который характеризуется потерей массы в пределах 4-9% от первоначальной и достигает максимума на 3-е сутки жизни, никакой опасности для жизни не имеет и самопроизвольно исчезает через 7-14 дней от момента рождения. Недоношенные и крупные к сроку гестации дети восстанавливают первоначальную массу медленно, а потеря ее может быть больше обозначенной. Причины потери массы – отхождение первородного кала (мекония), подсыхание сыровидной смазки, покрывающей тело при рождении,

уменьшение содержания воды в организме новорожденного в первые дни после родов. Необходимо запомнить правило, что ни в какой *другой* период жизни ребенка кроме первых трех дней жизни значительное уменьшение массы ребенка не может быть расценено как физиологическое явление, а является следствием обезвоживания организма и/или потери им пластического материала.

Раннее начало кормления новорожденных снижает величину первоначальной потери массы, но не исключает ее полностью.

После восстановления массы тела у детей наступает *фаза стремительного*, но постепенно затухающего *роста* ребенка. Ежесуточные прибавки массы тела могут достигать 30г, а ежемесячные 1 кг. Длина тела увеличивается на 3 см в месяц. Во втором полугодии жизни темпы роста несколько снижаются. За первый год жизни младенцы утраивают первоначальную массу, подрастает примерно на 25 см, увеличивают окружность головы на 12 см (по 1 см в месяц, но в первые 3 месяца быстрее, затем медленнее). За второй год жизни дети увеличивают массу на 2-3 кг, рост – примерно на 15 см.

*Как растут недоношенные дети и дети с низкой массой тела при рождении?*

Темпы увеличения массы тела у условно здоровых недоношенных детей и детей с асимметрической задержкой внутриутробного развития обладают большей по сравнению с абсолютно здоровыми, доношенными и полновесными детьми энергией роста (ниже приведена справочная таблица). Этот факт находит выражение в том, что в зависимости от первоначальной массы младенцы могут учетверять, упятерять и даже ушестерять свою первоначальную массу к годовалому возрасту. Одновременно многие из них не догоняют полностью своих обычных сверстников по масса-ростовым показателям антропометрии. Дети, родившиеся глубоко недоношенными с массой тела около 1 кг и менее в статистическом отношении ниже и легче сверстников даже в подростковом возрасте. Необходимо помнить и о дисгармоничности роста недоношенных детей на первом году жизни. В пропорциональном отношении головной сегмент у них представляется большим. Этот факт необходимо учитывать при соматоскопии. Возможно, формирование большой по объему головы у такого ребенка какое-то время повторяет пропорции тела плода или возникает из-за длительного незаращения черепных швов у недоношенных детей.

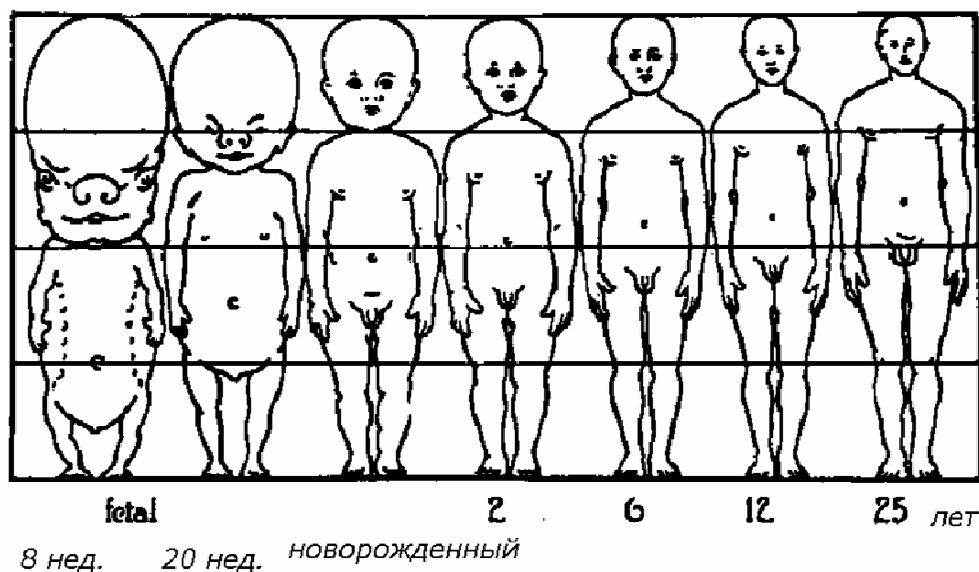
Средние месячные прибавки массы тела детей  
родившихся с низкой массой тела

| Возраст<br>( мес.)      | Масса при рождении ( г ) |                |                |               |
|-------------------------|--------------------------|----------------|----------------|---------------|
|                         | 2 500-2<br>001           | 2 000-1<br>501 | 1 500-1<br>001 | 1000-<br>800  |
| 1                       | 300                      | 190            | 190            | 180           |
| 2                       | 800                      | 700-900        | 650            | 400           |
| 3                       | 700-800                  | 700-800        | 600-700        | 600-700       |
| 4                       | 700-800                  | 800-900        | 600-700        | 600           |
| 5                       | 700                      | 700            | 800            | 550           |
| 6                       | 700                      | 700            | 800            | 550           |
| 7                       | 700                      | 600            | 950            | 500           |
| 8                       | 700                      | 500            | 650            | 500           |
| 9                       | 700                      | 450            | 450            | 500           |
| 10                      | 450                      | 400            | 500            | 450           |
| 11                      | 400                      | 500            | 300            | 500           |
| 12                      | 350                      | 400            | 350            | 450           |
| Всего                   | 7 300                    | 6 840          | 6 940          | 5 830         |
| Средняя м.т.<br>в 1 год | 9 550                    | 8 600          | 8 200          | 6 730         |
| Степень<br>увеличения   | В 4,2<br>раза            | В 4,9<br>раза  | В 6,6<br>раза  | В 7,5<br>раза |

### *Закономерности роста детей от 3 до 18 лет жизни.*

Этот возрастной период характеризуют более стабильные и постоянные годовые прибавки массы (примерно 2 кг) и высоты тела (5 см ежегодно). В среднем дети имеют массу в 10 кг в возрасте 1 года, 20 кг – в 5 лет, 30 кг – в 10 лет. Удваивают свой рост дети в возрасте 4 лет. За весь обозначенный период увеличение окружности головы у детей составляет 10 см. Однако если показатели антропометрии изобразить в виде графика, то у некоторых детей можно наблюдать зоны «плато» и зоны ускорения, которые характеризует неравномерность роста. Другой важнейшей закономерностью графических линий возрастного паттерна 3-18 лет является существование пубертатного ускорения («спурта») роста, который начинается у девочек в 12-13 лет, у мальчиков на 1-2 года позже. Более ранний скачок темпов роста у девочек приводит к тому, что девочки 12-13 лет статистически выше своих сверстников-мальчиков.

### *Понятие о гармоничном росте ребенка.*



Гармоничным называется такое физическое развитие, когда основные сегменты тела (голова, туловище, конечности) с возрастом удлиняются и увеличиваются в объеме с присущими им линейными особенностями, соответствующими возрастным пропорциям тела (см. рисунок). Для гармонического развития свойственно также нормальное содержание жира в организме, что выражается соответствием массы росту и нормальным развитием подкожно-жировой клетчатки. Гармоничность роста легко определяют соблюдением правила принадлежности важнейших антропометрических оценок ребенка (массы, роста, окружности головы, груди) к одинаковым центильным коридорам или пространствам между центилями

или их близкое соседство. Напомним, что пространство значений антропометрии между 5-10-й центилями называется «коридор низких нормальных значений», между 10-25-й – «коридор нормальных показателей ниже средних», между 25-75-й – «коридор средних значений», между 75-90-й – «коридор показателей выше средних» и между 90-95-й «область высоких нормальных показателей».

*Типы нормального гармоничного развития детей, определяемые по показателям антропометрии и соматоскопии.*

Иногда на основании соматоскопии в отношении ребенка может быть вынесено заключение – «крепкий ребенок». Чаще всего такие дети производят впечатление более старших по возрасту детей. Если одновременно у такого ребенка все оценки антропометрии находятся в коридоре 75-95-й перцентилей, такой тип развития называют гармоничным *макросоматическим*.

Большинство обычных детей, имеющих показатели антропометрии в пределах средних (25-75-е центили) значений, относят к гармоничному *мезосоматическому* типу роста.

Наконец, дети, производящие впечатление миниатюрных, «субтильных», «тонкокостных» (уст.), антропометрические показатели которых соответствуют значениям 5-25-й перцентилей, относят к гармоничному *микросоматическому* типу развития ребенка. Синонимом этого состояния служит **гипостатура**.

В заключение необходимо подчеркнуть, что для детей всех типов нормального гармоничного физического развития характерно нормальное отложение жира в подкожно-жировой клетчатке. Сумма толщины 4 кожных складок (над трицепсом, бицепсом, под лопаткой и в подвздошной ямке) у них составляет 4-8см независимо от возраста ребенка.

*Понятие о дисгармоничном развитии.*

Если соматоскопия выявляет нарушение пропорций тела ребенка, не удается подтвердить правило «соседства центильных коридоров» показателей антропометрии у конкретного ребенка или подкожно жировой слой выражен явно избыточно или недостаточно развитие, такой тип физического развития называют **дисгармоничным** и пытаются найти причину дисгармонии. Дисгармонию роста вызывают наследственные и конституциональные факторы, несбалансированное питание и разнообразные болезни, в том числе заболевания органов сердечно-сосудистой, дыхательной, пищеварительной, нервной и эндокринной систем.

*Что такое закон восстановительного активирования роста и физического развития?*

Если какой-либо неблагоприятный фактор вызвал замедление физического развития, то последствия отставания в развитии не фатальны. После ликвидации действующего неблагоприятного фактора энергия роста усиливается и многие дети наверстывают упущенное. Однако возможности восстановительного активирования не безграничны.

*Когда можно говорить о семиотике нарушений физического развития?*

Показатели антропометрии принимают значение симптомов тогда, когда их значения выходят за рамки возрастной физиологической нормы и соответствуют областям менее 5-й перцентиля (дефицит развития признака) и более 95-й – избыток развития.

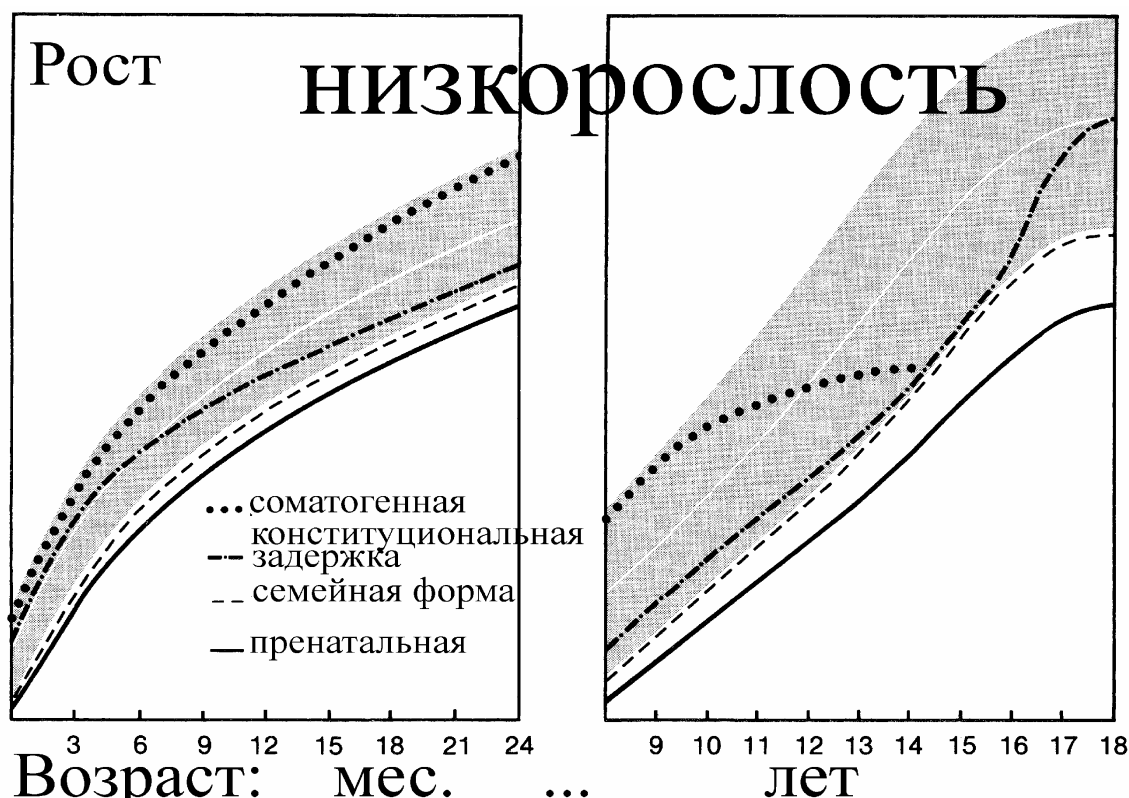
*Семиотика поражений физического развития на стадии грудного детства.*

Дефицит массы определяют как **гипотрофию**, недостаточное питание. Избыток - как **алиментарное ожирение**. Термином «паратрофия» (уст.) у грудных младенцев - характеризуют избыток жира без повышенной массы тела, что находит выражение в вялости тургора при его исследовании своеобразном тургоре. В настоящее время клинического значения не имеет.

Необычно маленькие размеры мозговой части черепа называют микроцефалией. **Микроцефалия** в своем развитии тесно связана с преждевременным краниосиностомозом (закрытием черепных швов) и может осложняться краниостенозом (хроническим сдавливанием головного мозга). Необычно большие размеры головы – **макроцефалия** имеет семейные доброкачественные корни. Однако макроцефалия может быть вызвана накоплением жидкости внутри черепа или объемным образованием, например, большим размером головного мозга, его опухолью и т.д.

*Семиотика нарушений физического развития у детей старше 3-х лет.*

Наиболее часто у детей этой возрастной группы встречаются белково-калорийный дефицит питания (**алиментарный маразм**) и алиментарно-конституциональное или семейное **ожирение**. Особую значимость имеет правильное распознавание низкорослости у детей и подростков.



Выделяют следующие клинические варианты пропорциональной низкорослости:

1. **Соматогенный или постнатальный вариант** – следствие действия тяжелых и длительных заболеваний или неблагоприятных условий ухода. Дети рождаются с нормальными показателями антропометрии. Замедление роста становится заметным после начала основной болезни.

2. **Семейно-конституциональный вариант** всегда сочетается с дефицитом полового созревания и нередко встречается у членов одной семьи. Дети рождаются с нормальными показателями антропометрии. Замедление роста становится заметным в школьном возрасте. Половое созревание задерживается на 2 года. С началом полового созревания рост значительно ускоряется, и некоторые дети могут достигать среднестатистических показателей своей возрастной группы.

3. **Семейный вариант** – патология ростковых метамеров и их регуляции (например, дефицит выработки гормона роста или **гипофизарный нанизм**). Низкорослость приобретает характер карликовости (нанизм), рост детей с раннего детства не выходит за пределы 3-й перцентиля.

4. **Пренатальный вариант** низкорослости является исходом задержки внутриутробного развития по симметрическому варианту (см. выше). Дети рождаются с низкими показателями антропометрии и затем плохо растут.

Очень важно подчеркнуть, что диагностика низкорослости невозможна без динамической документации показателей

антропометрии с момента рождения до состояния взрослости. Вот почему так важны в организации медицинского обслуживания детей и подростков методы антропометрии и соматоскопии.

## **Медицинские аспекты нервно-психического и духовного развития ребенка. Поведение детей и подростков.**

Постоянный динамический контроль за нервно-психическим развитием ребенка, организация мероприятий, направленных на достижение индивидуумом его максимального психического здоровья – важнейшая составляющая работы детского врача.

В условиях созревания коры головного мозга в течение периода раннего детства и дошкольного периода (до 6 лет) психическое развитие ребенка достаточно тесно связано с моторным развитием, поэтому чаще всего педиатры используют термин психо-моторное развитие ребенка.

*Под нормальным психо-моторным развитием надо понимать последовательность возникновения у ребенка после рождения и примерно до возраста 6 лет комплекса двигательных, поведенческих, эмоциональных и речевых навыков с участием интенсивно развивающейся нервной системы и, особенно, коры головного мозга.*

*Ключевые слова:* последовательность  
навыки  
кора головного мозга

*Нормальное психо-моторное развитие определяется созданием следующих необходимых оптимальных условий:*

- наличием родителей или лиц, способных проявить к ребенку истинные чувства привязанности;
- нормального ухода, питания и воспитания;
- физического здоровья ребенка;
- сохранности у него важнейших органов чувств – зрения и слуха.

*После 6 лет нервно-психическое развитие ребенка оценивается по его способности справляться со школьным обучением. В этот период контроль в*

большой мере ложиться на плечи педагогов и психологов. Таким образом, из представленной схемы видно, что педиатры и педагоги участвуют в важнейшем процессе воспроизводства интеллектуального потенциала человечества.

### **Способы оценки психомоторного развития у детей первых месяцев и лет жизни (до 6 лет включительно).**

Оценка психо-моторного развития выполняется посредством профилактических осмотров и опросов родителей в декретированные (эпикризные) даты – число, когда ребенок родился. Оценка производится на первом году жизни – ежемесячно, на 2-3 году - ежеквартально, в последующем 1 раз в год.

Оценивается появление и закрепление навыков у ребенка, которые можно сгруппировать в следующие системы:

- общие моторные, в том числе и статические навыки приспособления к гравитации
- личностно-социальные («я и общество»)
- формирование речи
- тонкие моторные навыки

Наиболее удобно система тестов представлена в используемом повсеместно *Денвер-II-тесте*.

Тест предоставлен в виде своеобразной таблицы, где по горизонтали отмечены нарастание возраста, сначала в месяцах, а потом в годах до 6 лет. По вертикали приведен список поведенческих актов ребенка, от самых примитивных до более сложных по представленным системам

- общие моторные
- личностно-социальные
- формирование речи
- тонкие моторные движения

В точках пересечения линий перпендикулярных к горизонтали (возраст) и вертикали (необходимый навык) располагаются удлинненные двухцветные «флажки» Денвер-II, раскрашенные в светлый цвет с пометками 25 – 75 перцентили и темный цвет (90-я перцентиль), правее.

Кроме того имеются пометки – определяется при осмотре или достаточно указания родителей.

#### *Как пользоваться графикой Денвер-II и как вынести заключение?*

Сначала на графике в соответствии с возрастом пациента (горизонталь) на пересечении необходимо выбрать те навыки, которые начинают осваивать (начало флажка или 25% здоровых детей в популяции), освоили и закрепили (подавляющее большинство в популяции – 75 %). Если пересечение попадает в темную часть флажка или «зону внимания», означающую, что 90% обычных детей в популяции уже осваивают к этому

времени навык – значит имеется тенденция с запаздыванием его освоения. Если формирование навыка по времени не укладывается в временно-вероятностный «флажок» - заключение : по данному показателю имеется задержка его развития.

Украинские педиатры в повседневной амбулаторной и клинической практике применяют *упрощенные модели*, сходные с Денвер-П-тестом в его средних (50-я перцентиль) значениях.

*При оценке формирования общих (грубых) моторных навыков оценивают стандартную последовательность:*

- «когда ребенок начал держать голову»? (50-я перцентиль - «в 2 месяца»);
- сидеть (в 6 мес.);
- стоять (10 мес.);
- пошел самостоятельно (к 1 году).

*Развитие речи* оценивают по издаваемым ребенком звукам:

- «гуление» (гласные звуки) с 1 мес.;
- «лепет» – неосмысленные слоги (гласные+согласные) – с 6 мес.;
- первые осмысленные слоги - слова -1 год;
- первые 2-3-х компонентные предложения к 1,5 годам.

*Личностно-социальные навыки:*

- улыбается с 1 мес.;
- узнает мать с 3 мес.;
- пугается посторонних с 7 мес.

*Тонкие моторные навыки:*

- зрительное сосредоточение возникает в 1,5 мес.;
- переворачиваться в кровати ребенок начинает с 4 мес.;
- манипулирует предметами с 6 месяцев жизни;
- подниматься на ступеньку ребенком начинает примерно с 1,5 лет.

Венчает способы оценки динамики психомоторного развития украинский *тест на школьную зрелость*, который выполняется уже педагогами или психологами. Он включает в себя оценку уровня интеллекта, мануальных способностей (то есть возможность выполнять тонкие движения руками), тест на рисование (копирование, произвольный рисунок фигуры человека, который должен иметь схематически все главные компоненты).

### **Семиотика нарушений психомоторного развития.**

*Отставание по формированию всех 4 компонентов* - общих и рафинированных двигательных навыков, личностно-социального и речевого нормального развития - характеризует общую задержку психо-моторного

развития, свойственную тяжелым заболеваниям ЦНС врожденного, наследственного или приобретенного (чаще ишемически-гипоксические поражения мозга в родах) характера.

*Отставание в моторном развитии* характерно для повреждений моторных нейронов, болезни Верднига-Гоффмана, детского церебрального паралича.

Избирательные нарушения личностно-социального и речевого развития сопровождаются коммуникативными нарушениями (патологией установления контактов) и характерны для: врожденной глухоты и слепоты, аутизма (дети избегают межличностных контактов), врожденного слабоумия.

Существует несколько несложных ключей диагностики, позволяющих выявить формирующиеся нарушения в сфере установления контактов, заподозрить врожденную глухоту, реже слепоту, аутизм, слабоумие.

*У младенцев 1-12 мес. очень тревожными симптомами являются следующие признаки.*

- Если ребенок до 6 мес. не проявляет испуга, не мигает или не изменяет немедленно своей активности в ответ на внезапный громкий звук.
- Если ребенок до 6 мес. не интересуется человеческой речью, не успокаивается в ответ на голос матери.
- Если ребенок до 6 мес. не гулит и не лепечет.
- Если ребенок до 10 мес. не реагирует на свое имя.
- Если ребенок до 12 мес. издает звуки, которые ограничиваются только воплями, стонами или протяженными гласными (воем).

*У детей 12 -24 мес. внимание должны привлечь следующие симптомы.*

- Если ребенок к 15 мес. не реагирует на слова «нет», «до свиданья», «кушать», не имитирует слова взрослых.
- Если к 18 мес. (1,5 годам) ребенок на употребляет как минимум 6 понятных слов.
- Если в возрасте 24 мес. ребенок не употребляет фраз, представляющих двух – или трехкомпонентные словосочетания типа: «Что это?», «Не надо!».

*У детей, достигших возраста 2-3 лет, необходимо обратить внимание на следующие признаки нарушения развития коммуникации и речевой сферы в следующих ситуациях.*

- Если к 2-м годам родители понимают только половину из того, что говорит ребенок.
- Если к 2,5 годам ребенок не понимает значение предлогов «под», «над», «в», не начинает задавать вопросы, используя слова «когда», «что», «почему».
- Если к 3 годам речь ребенка не понимают посторонние люди.

*В любом более старшем возрасте необычно, если ребенок в ответ на просьбу повторить какое-либо слово сначала выглядит растерянным, а затем замыкается и противодействует сказать что-либо. Противодействие может сопровождаться гримасами, зажмуриванием глаз, жестами рук.*

Хотя последовательность специфических и рано определяемых поведенческих тестов способны правильно характеризовать психомоторное развитие, становление речи *другие области духовного (психического) развития перечисленными тестами не ограничиваются.* Кроме этого недостатком изученных тестов является тот факт, что они ограничены 6 летним возрастом ребенка, в то время как период детства и подростковый период продолжаются до 21 года. В связи с потребностью оценивать различные стороны личности ребенка к настоящему времени разработано большое количество оценочных психологических тестов, включающих определение IQ, персонифицирующих профилей и многие другие. Эти тесты разработаны для всех возрастных групп и находят применение в детской психиатрии, психологии, профессиональной ориентации, дефектологии, адаптивном воспитании и др. областях. В свою очередь к числу их недостатков, ограничивающих их применение в широкой клинической практике, относят трудоемкость выполнения, противоречивые результаты оценок. Выполнять психологические тесты может только специалист-психолог, прошедший специальную подготовку.

И все же признавая важность формирования у врача-педиатра целостных представлений о духовном развитии ребенка, которые не могут быть описаны с позиций «нервизма все усложняющейся организации коры головного мозга ребенка», нельзя не указать на *необходимость хотя бы ознакомительного усвоения положений следующих фундаментальных теорий, позволяющих понять психологию ребенка как на ранних так и на более поздних этапах его развития.*

### **Теория познания Ж.Пиаже.**



Период детства – это непрерывное познание. *Познание определяется как процесс приобретения знаний в широком смысле, начинающийся восприятием, продолжающийся запоминанием, решением и суждением.* Выдающийся швейцарский психолог Ж.Пиаже (Jan Piaget, 1896 – 1980), изучавший психологию развития интеллекта, уверен, что развитие способности к познанию (когнитивная функция ребенка) происходит в фиксированной строгой последовательности стадий и разум ребенка работает по-разному, в совершенно различных направлениях на каждой из стадий.

1. *Сенсомоторная стадия*, характерна для детей в возрасте от 0 до 2 лет. Освоение мира осуществляется через двигательную активность, испытания и манипулирования с внешним окружением. Моторные и чувствительные впечатления создают базу для последующих стадий.

На этой стадии дети познают разницу между собственным «я» и внешним миром,

Что действие рождает результат – встряхивание трещетки порождает звук,

Что предметы существуют, даже если они невидимы.

Узнают простое предназначение предметов.

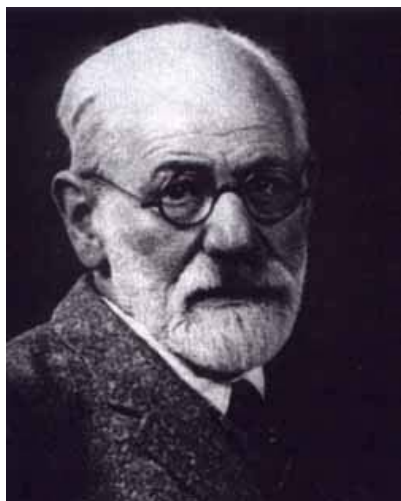
2. *Предоперативная стадия* (возраст от 2 до 7 лет)– ребенок способен представлять мир в символическом образе в виде игр, различных имитаций, способен представлять «что-то» в виде «чего-то» другого. Экспериментирование с языком («ястребитель», «судьба летчика в мухе, которую убили» и т.д.). Многие отклоняют эгоцентричность, как неконструктивный тип поведения. Язык и рисование становятся способами выражения личностного опыта.

3. *Стадия конкретных операций* (возраст от 7 до 12 лет)– ребенок становится способным логически предвосхищать процесс, посредством поиска взаимосвязей и классификаций, так и посредством манипулирования с объектами, если они оказываются доступными

4. *Стадия формальных операций* (с 12 лет и старше, включая взрослых) – подростки способны мыслить логически и абстрактно, формулировать и проверять мысленно гипотезы, манипулировать с вероятностями (шансами), аналогиями, метафорами, размышлять о собственном мыслительном процессе.

При доверительном общении с ребенком, вооружившись знаниями о своеобразной стадийности формирования его познавательной деятельности возможно высказать предположения об интеллектуальном развитии. Одновременно следует всегда сознавать, что возможности когнитивных процессов у детей очень лимитированы возрастными границами ( по Ж. Пиаже стадиями). Превышение познавательных возможностей ребенка может вести к психическому перенапряжению, болезни.

### **Теория Фрейда о психо-сексуальном развитии детей.**



Зигмунд Фрейд (Sigmund Freud, 1856-1939) – величайший австрийский психиатр и ученый-психолог впервые исследовал сексуальность человека с позиций инстинктивных, социальных и подсознательно-личностных психических процессов. Им разработаны важные принципы, имеющие значения для понимания - как реализуется у человека важнейший инстинкт – инстинкт продолжения рода.

*Фрейда принцип реальности* – положение, согласно которому поведение человека, направленное на удовлетворение его влечений и

желаний приводится в соответствие с требованиями окружающего реального мира.

*Фрейда принцип удовольствия* – положение, согласно которому в основе поведения человека с раннего детства лежит стремление к достижению удовольствия и избежания неудовольствия.

*Фрейда учение* – теория, трактующая психику человека в целом как сферу господства бессознательных сексуальных влечений к удовольствию (либидо), которые, маскируясь, проникают в сознание и постоянно угрожают духовному единству «Я», в определенной мере определяют формирование личности, ее поведение, социальное отношение, становятся причиной неврозов и психозов.

Согласно Фрейду психо-сексуальное развитие ребенка проходит следующие возрастные стадии:

I. 0 – 18 мес. – *оральная стадия*. Дети получают удовольствие, стимулируя ротовую полость, поскольку они с удовольствием сосут, кусают, грызут (все, чем они так любят заниматься в этом возрасте).

II. 18мес – 3 года – *анальная стадия* – удовольствие возникает посредством упражнений сдерживать дефекацию и производить ее волевым усилием.

III. 3-6 лет – *фаллическая стадия (стадия формирования эдипового комплекса)*: совершенно нормальным является развитие сексуальной любознательности. Возникают сексуальные фантазии о родителях противоположного пола и чувство вины за эти фантазии.

IV. 6-12лет – *латентная фаза* – дети заняты приобретением общепольных знаний.

V. Старше 12 и взрослые – *генитальная стадия*: подростки постепенно формируют естественное влечение к представителям противоположного пола и ищут взаимности.

Можно соглашаться с теорией психо-сексуальности, можно нет, но факт, что младенцы сосут и кусаются, получая от этого удовольствие можно подтвердить большим числом фактов.

### **Этапы психо-социального развития человека и «Эго-психология» Эрика Эриксона.**



В своих 8 принципах психо-социального развития человека (книга «Детство и общество», 1950) известный американский психолог Эриксон (Erik Erikson, 1892 – 1994)), ученик З.Фрейда (учился в Венском психоаналитическом институте) развил и дополнил теорию Фрейда. Согласно Эриксону в своем психо-социальном развитии человек преодолевает 8 противоречий:

1. В грудном возрасте – *доверие против недоверия*. Младенец учится доверять или не доверять,

что он получит, все, что желает от окружающих, и в первую очередь от матери.

2. Раннее детство (с 18мес 3 года) - *самостоятельность против стыда*.

3. Дошкольный возраст (3-6 лет) - *инициатива против вины*. Дети в раннем детстве и дошкольном возрасте становятся способными учиться, контролировать себя, а став постарше радуются своим инициативам. В то же время они видят, что многие вещи им не доступны, что вызывает чувство неуверенности, смущения, стыда.

4. Школьный возраст – усердие против комплекса неполноценности. Дети развивают чувство усердия и любознательности и хотят учиться. В противоположном случае развиваются нежелание выполнять уроки как таковые вообще.

5. Подростковый возраст – индивидуальность против смущения. Подростки рассматривают себя как уникальные индивидуальности, объединенные в компании по принципу одинаковых интересов. В противоположном случае испытывают смущение от личных ожиданий – как много они хотят получить от жизни.

6. Молодость – интимные отношения против уединения

7. Зрелый возраст – деятельность против бездействия

8. Пожилой возраст – целостное восприятие мира против отчаяния.

Кроме того Эрик Эриксон разработал концепцию «моратория», (книга «Молодой Лютер», 1953) – периода, характерного для становления личности молодого человека, характеризующегося кажущимся, видимым бездействием, «отстранением», поиском и размышлениями, который предшествует периоду свершений, свойственным периоду зрелости.

**Семиотика нарушений когнитивного (познавательного), психо-сексуального и психо-социального развития ребенка.**

Нарушения могут проявиться большим количеством *неврозов, отклоняющихся форм поведения* и, в какой-то, мере могут провоцировать психические заболевания. Интересно, что склонность к курению у некоторых людей по Фрейду может быть объяснена неудовлетворенной оральной потребностью.

**Психо-физический феномен «Узы привязанности родителей и ребенка.**

Формирование нормального психического развития не может быть понято и оценено без рассмотрения психофизического феномена, свойственного всем нормально развивающимся детям, объединенного

понятием «Формирование уз(bonding) привязанности(attachment)» между ребенком и родителями.

«Узы» обычно возникают обычно сразу же после рождения и отражают положительные чувства родителей к ребенку. В связи с познанием психологических закономерностей интенсивно изменяется рутинная практика родов (раннее прикладывание к груди, присутствие в родах отца ребенка). В этих условиях узы привязанности родителей к ребенку формируются раньше и более интенсивно.

«Привязанность» включает взаимные, направленные навстречу друг другу чувства потребности общения между родителями и ребенком. Эти чувства развиваются постепенно в течение 1 года жизни.

Твердо установлено, что эффективность формирования «уз» в периоде сразу же после рождения ребенка ускоряет развитие «привязанности». В свою очередь привязанность – специфическая и необходимая форма участия родителей в нормальном умственном и психическом развитии детей.

Привязанность у детей характеризуется тем, что в возрасте 9 -18 мес. в норме они становятся совершенно неспособными переносить *разобщение* с первыми лицами, обеспечивающими уход (если нет полноценного дублера). Это интересное явление сочетается обычно с ростом познавательных (когнитивных) и двигательных навыков, речи. Ребенок начинает понимать простые, непосредственные причинно-следственные взаимоотношения и, поэтому, обучается предвидеть разобщение. Типичной ситуацией, которая возникает вследствие негативной реакции ребенка на разобщение, может быть «мама надевает свое пальто». Необходимо помнить, что в раннем детстве в силу психологических особенностей маленькие дети *не имеют представления о времени*, у них запаздывает формирование чувства благодарности (*физиологический эгоцентризм*). Внешний мир предлагает ребенку все больше и больше удовольствий (прогулки, качели и карусели и пр.). Совершенствуются и моторные навыки детей. Для реализации своих возрастающих желаний ребенку все более и более нужны взрослые. Привязанность на каком-то этапе становится фактором террора, так как ограничивает свободу взрослых. Нужно помнить, что одновременно у ребенка должна появиться тяга к самостоятельности как противодействие ребенка контролю взрослых в получении все новых ощущений. Такая фаза амбивалентности может продолжаться более или менее долго.

Семиотика нарушений в системе «узы привязанности».

*Госпитализм* (синоним: «синдром отрыва от дома») – у детей происходит задержка психического развития и формируется состояние «эмоциональной тупости» под влиянием длительного пребывания в закрытых лечебных заведениях (стационарах) в условиях отрыва от первых лиц, осуществлявших уход ранее. Представляет опасность для здоровья и даже жизни ребенка.

## Теория обучения детей.

Теория обучения принципиально отличается от теории познания, так как *касается формирования приспособительного поведения человека*. Главный постулат (принцип) теории обучения гласит: поведение человека есть результат внешних воздействий. Изменения внешних условий и даже искусственные манипуляции с внешним окружением ведет к закономерному изменению поведения, если оно плохо приспособлено к этим условиям. Обучение считается завершившимся, если возникают условно-рефлекторные связи (как в классическом эксперименте выдающегося физиолога, лауреата (1904) нобелевской премии по медицине академика И.П.Павлова (1849-1936) с собакой, пищей, желудочным соком, звонком, когда в ходе формирования приспособительного поведения многократно повторяющийся звонок начинает играть функцию сигнала к обеду).



Значение фундаментальных принципов теории обучения состоит в том, что их использование делает понятным вопрос: как и почему формируются так называемые *отклоняющиеся формы поведения детей*. Установлено, что в течение детства нежелательные условно-рефлекторные связи возникают часто и способны создавать определенные проблемы и ребенку и родителям. С практической точки зрения интерес представляют *фобии как тип поведения, основанный на болезненном ожидании*. Например: нечаянное падение в воду маленького ребенка привело к боязни обучения плаванию, а затем к воде вообще. Интересно, что фобии могут лечиться своеобразной десенсибилизацией (снижением порога чувствительности), созданием новых условных рефлексов, противодействующих старым. Так, после неоднократных посещений дельфинария и увлеченного наблюдения за движениями дельфинов, ребенок преодолел фобии и даже начал купаться и плавать.

При обучении детей выделяют 4 основных метода обучения (создания условно-рефлекторных связей):

- позитивное усиление*, когда желательные поведенческие акты ребенка становятся все более частыми, так как после них следует приятное ощущение (например, ребенок ест овощи, так как после получит сладкий десерт);

- негативное усиление*, когда поведенческие акты становятся все более частыми, так как позволяют избежать неприятных ощущений («родительский гнев стихает, если держаться подальше от газовой плиты»);

- затухание*, когда поведенческие акты, выработанные по методам позитивного или негативного усиления, становятся редкими, так как не подкрепляются получением ожидаемых ощущений (например, разумный совет игнорировать крики подрастающего младенца ночью, которые родители могут

усилить своим вниманием и созданием комфорта, взяв его в свою постель, как делали раньше);

-наказание – форма обучения, при котором происходит быстрое уменьшение частоты поступков, потому что за ними следуют нежелательные последствия. В настоящее время в научных педагогических и педиатрических кругах идет интенсивная дискуссия относительно проблем наказания. Большинство педиатров склоняется применять наказание в исключительных случаях, когда поступки должны быть прекращены сразу, так как представляют опасность для жизни (например, ребенок ковырялся гвоздем в электрической розетке).



Рис.1. Тяжелая электротравма кисти ребенка. Вероятно ее можно было избежать, если бы действия ребенка были остановлены взрослыми.

В старших возрастных группах, когда ребенку становится доступным самосознание, лучшим наказанием за проступок является «Time out» («передышка», время без занятий). Ребенок пребывает некоторое время без занятий в одиночестве в помещении без телевизора, музыкальной установки и т.п.

Семиотика нарушений, возникающих в процессе обучения.

*Синдром грубого обращения с ребенком* подразумевает в первую очередь физическое насилие – преднамеренное нанесение телесных повреждений, которые некоторые взрослые расценивают как наказание. Представляет реальную опасность для здоровья и даже жизни детей. 50% детей, многократно подвергаются испытывавших грубое обращение со стороны родственников и усыновителей, в последующем испытывают его многократно. Из них 5% погибают. В настоящее время определение синдрома грубого обращения с ребенком юридически расширено включением в определение сексуальных притязаний к ребенку, актов садизма со стороны взрослых, физической и эмоциональной заброшенности и неоказание необходимой помощи. Диагностика требует от врача не только специальных знаний, но и высокой гражданской ответственности. Иногда объектом насилия становится врач, высказавший предположение о синдроме грубого обращения, поэтому диагноз должен быть конфиденциальным.



Рис 2.

Рис 2. Следы от удара рукой по ягодицам у 6-ти месячного младенца. Хорошо контурируются очертания пальцев.



Рис. 3.

Рис. 3. Многократные удары «плечиками» для одежды. Подобные следы оставляют и удары электрическими и телефонными проводами. Характерно центральное осаднение кровоподтеков.



Рис.4.

Рис. 4. Следы от ударов поясным ремнем. След пряжки.

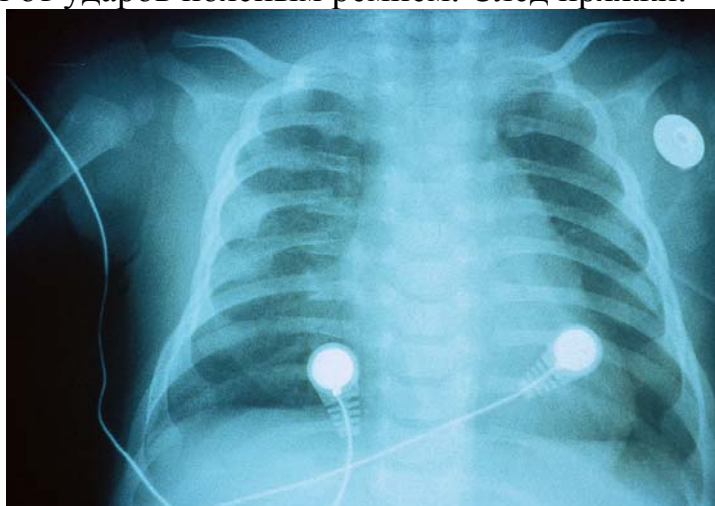


Рис. 5. Множественные переломы ребер справа у ребенка 9-ти месяцев. Видны сросшиеся старые переломы («костные мозоли») на 2-м, 3-м и 4-м ребрах. К телу ребенка присоединены электроды кардиомонитора.

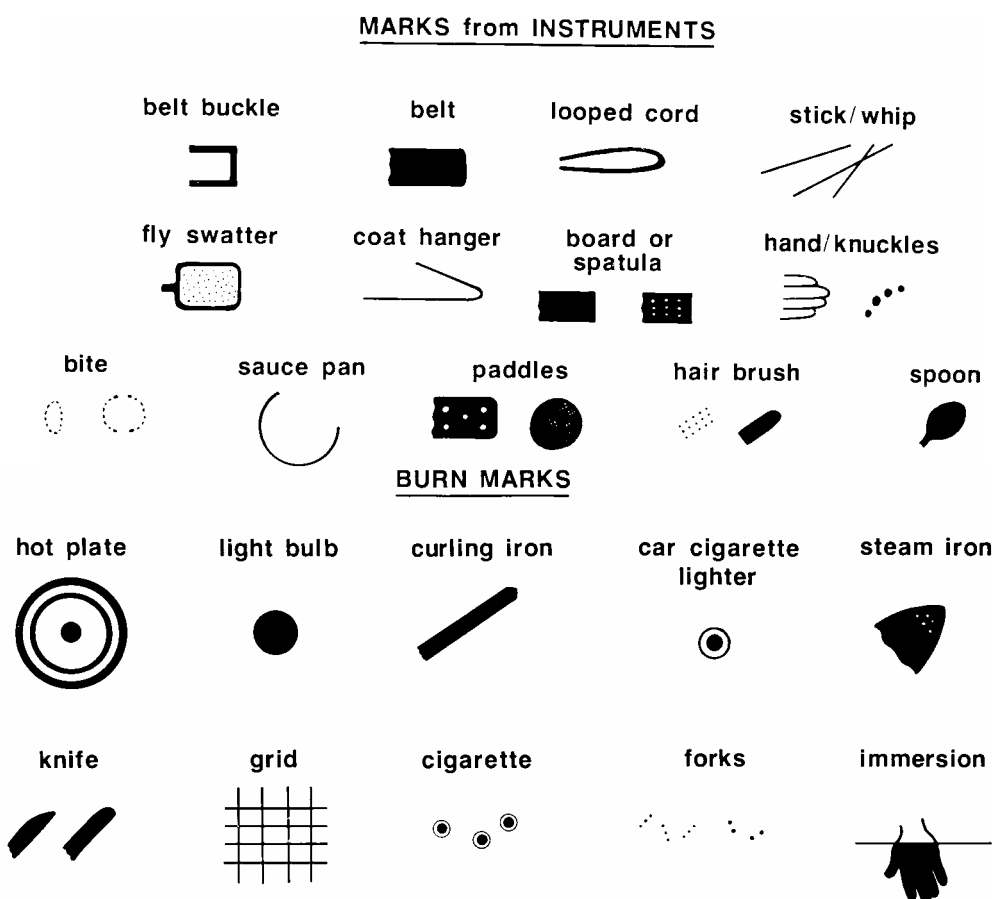


Рис.6. Символы, которые используют для документации в истории болезни признаков синдрома «грубого обращения с ребенком»: следы от ударов различными предметами и от ожогов.

### Индивидуальные различия детей с позиций теории обучения.

Вероятно, одним из важнейшим принципов, который мы всегда должны принимать во внимание при попытке понять мотивы поведения ребенка является принцип, что *нормальные дети очень сильно различаются в поведении*. Невозможность признания этого факта взрослыми, в том числе и врачами, может привести к фактам «приклеивания ярлыков ненормального, отклоняющегося поведения». Кроме этого очень часто взрослые (врачи, педагоги) не имеют конкретных определений **как** расценивать тот, или иной поведенческий акт. В этих ситуациях могут возникать дополнительные медицинские, педагогические и даже правовые проблемы.

*В сложных клинических случаях, определяя пограничное поведение ребенка как нормальное или ненормальное, достаточно вынести суждение - является ли данное поведение (например, хроническое бродяжничество) приспособительным. Это суждение должно учитывать внешние условия, приведшие ребенка к поступку, в контексте (во взаимосвязи) с его физическим и интеллектуальным развитием как индивидуума.*

Повторим тезис, что *нормальные дети очень сильно различаются в поведении*. Причину этих различий следует искать также в особенностях темперамента (описаны Гиппократом, И.П.Павловым и др.). С позиций теории обучения *темперамент в определенной мере соответствует типичным стилям поведения детей*.

По стилям поведения дети разделяются на группы.

1. «Легкие» дети (40% в популяции) характеризуются регулярностью биологических функций. У них постоянное, регулярное время еды, стабильный аппетит, легкость засыпания. Для детей этой группы характерны позитивные реакции на новое, положительное настроение. По психо-физической конституции они могут быть отнесены к холерикам или сангвиникам.

2. «Трудные» дети (10%) отличаются нерегулярностью физиологических функций, отрицательными реакциями на новое и стремлением избежать новых стимулов, плохим приспособлением и преимущественно негативным фоном настроения (меланхолики)

3. «Медленные» дети (15%) – характеризуются низким уровнем активности, желанием уйти от новых впечатлений, медленным приспособлением и, в целом, мрачным фоном настроения (флегматики).

4. Остальные дети относятся к смешанным по стилю типам поведения.

Клиническое значение дифференциации детей по стилям поведения состоит в том, что информированный педиатр может дать совет по особенностям воспитания ребенка, а также участвовать в экспертизе нарушений поведения (истинных и мнимых).

Хотя темперамент – характеристика индивидуума, весьма фиксированная природой (то есть врожденная), внешнее окружение и условия жизни, в которых ребенок растет, сильно влияют на приспособительное поведение (пригодность к жизни в широком смысле). Особое значение имеют различия в образе жизни родителей, стиля и атрибутов их поведения, усилий в достижении ребенком образования. Хотя специалисты, имеющие отношение к изучению духовного развития ребенка, только начинают понимать множественность путей по которым окружение влияет на психическое развитие, общепризнано, что влияние среды играет важнейшую роль в происхождении многочисленных поведенческих нарушений. Более того манипуляции средой могут быть использованы в их лечении. И темперамент ребенка, и стиль его поведения воспитуемы.

### **Одаренность и гениальность с позиций индивидуальных различий детей.**



Известный американский нейропсихолог, профессор Гарвардского университета Говард Гарднер (Howard Gardner, род. в 1943 г.) в своей теории причин одаренности

и гениальности, основанной на наблюдениях детей с экстраординарными способностями, настаивает на существовании у каждого обычного здорового человека уникальной смеси врожденных сильных и слабых возможностей к познанию и обучению. Их распознавание и управление ими может быть полезно в планировании школьных программ, карьеры и досуга (рекреации) для достижения максимально возможной реализации потенциала индивидуума в его развитии.

### **Особенности поведенческих реакций в подростковом возрасте.**

Мотивы, формирующие поведение подростков, различны в следующие периоды:

- ранний подростковый (10-12 лет);
- средний подростковый (12-14 лет);
- поздний подростковый (14 – 18 лет).

*Во время раннего подросткового периода* ребенок характеризуется максимальным соматическим ростом и формированием его вторичных половых признаков. Мысли подростка сосредоточены на настоящем и на членах своей подростковой группы. Внимание сосредоточено в первую очередь на физических изменениях в организме, их нормальности. Моносексуальный интерес к сверстникам, может слабо сменяться гетеросексуальным. Стремление к независимости может быть амбивалентным (рудименты «уз привязанности»).

*Средний подростковый период* может быть самым сложным как для подростка, так для его близких взрослых. Познавательные процессы становятся более совершенными. От формального оперирования понятиями «средний» подросток переходит к оперированию идеями, рассматривая вещи такими, какими они могли бы быть в идеальном смысле, ищет подтверждения своих раздумий в высказываниях других. Огромное значение для подростка в этот период является *потребность подтвердить свою одинаковость (идентичность) со сверстниками*, которая не ограничивается только физическими особенностями (тела). Для подтверждения своей идентичности со сверстниками подросток входит в группу других подростков, начинает сексуальные эксперименты, может приобщиться к поведению высокого риска, переносит свое времяпровождение и интересы за пределы родного дома.

Результатами подростковых экспериментов и поведения высокого риска в типичных случаях являются:

- нежелательная беременность
- приобщение к психотропным веществам
- мотоциклетные и другие несчастные случаи.

*Поздний подростковый возраст* характеризуется формированием развитого абстрактного мышления, включающего размышления о будущем (об образовании, призвании, любви и семье). Молодые люди в этот период всегда

более внимательны к своим сексуальным партнерам, чем средние подростки. Неразрешимые тревоги в отношении собственной самостоятельности могут проявиться тем, что молодой человек начинает физически и фактически перемещаться из семьи в область учебного заведения, рабочий коллектив или подразделение на военной службе. Центробежные тенденции самоутверждения в системе «я, как молодой самостоятельный человек» и «мои родители, которые видят во мне ребенка» побеждают центростремительные. Узлы привязанности оказываются разорванными, чтобы вновь возникнуть в новых генерациях людей.

## **Кожа и подкожная клетчатка у детей. Семиотика поражений.**

### **Анатомо-физиологические особенности.**

#### ***Кожа.***

Закладывается на 5-й неделе эмбриональной фазы из наружного зародышевого листка и состоит, как и у взрослого, из эпидермиса и дермы.

*Эпидермис* имеет очень нежный, тонкий (из 2—3 слоев ороговевших клеток), постоянно отторгающийся эпителиальный и активно разрастающийся основной (зародышевый) слой.

*Дерма* (собственно кожа) состоит из сосочкового и ретикулярного слоев, в которых очень слабо развиты соединительнотканная основа и мышечные волокна, но по сравнению с кожей взрослых велико представительство капилляров.

*Базальная мембрана*, находящаяся между эпидермисом и дермой, обеспечивает у взрослых их тесную связь.



У детей базальная мембрана представлена рыхлой клетчаткой, практически не содержащей соединительной и эластической ткани. Вследствие этого у новорожденных и детей первых лет жизни эпидермис легко отделяется от дермы с возникновением пузырьковых элементов. Клинический пример - десквамативная эритродермия,

вызванная поражением кожи новорожденного патогенным стафилококком.

*Особенности сосудов.* Кожа новорожденного и грудного ребенка богата кровеносными сосудами с густой сетью широких капилляров, что придает кожным покровам вначале яркий, затем нежно-розовый цвет. В связи со своеобразным состоянием капилляров кожа ребенка обладает уникальной всасывающей способностью, что может проявиться нежелательными эффектами при применении компрессов (алкоголь), мазей (стероиды) с возникновением системных (проявляющихся на организменном уровне) эффектов и отравлений.

*Сальные железы* хорошо развиты и усиленно функционируют уже внутриутробно, образуя творожистую смазку, покрывающую тело ребенка при рождении. На лице (на носу и рядом) сальные железы могут перерождаться в кисты, образуя мелкие бело-желтые образования под роговым слоем. Исчезают они самостоятельно. На волосистой части головы повышенная деятельность сальных желез у грудных детей проявляется образованием молочных корок, которые лежат над поверхностью кожи и удерживаются волосами, которые их пронизывают. Под ними *нет* раздраженной кожи, мокнутия, что бывает при экземе. Надо различать варианты возникновения гнейса.

*Потовые железы* сформированы, но потоотделение у здорового ребенка начинается в 3—4 мес., что связано с несовершенством центра терморегуляции. Повышенное потоотделение у детей первых двух месяцев — важный симптом, чаще всего свидетельствующий об ацидозе внутренней среды. Наиболее многочисленны потовые железы вокруг губ, в подмышечной впадине, вокруг заднего прохода. У девочек уже в 3-летнем возрасте в подмышечной впадине потовые железы располагаются рядами. С возникновением менструаций они претерпевают циклы, сходные с циклами яичников. У мальчиков становление функции потовых желез в подмышечных областях происходит только к 15 годам.

*Придатки кожи.* Волосы на голове у новорожденного не имеют сердцевин, легко выпадают и сменяются несколько раз на первом году жизни. Растут волосы на голове у детей быстрее, чем у взрослых — до 0,5 мм в сутки. Особенно быстро растут ресницы и их длина у ребенка 3 — 5 лет такая же, как у

взрослого. Пушковые волосы или лануго покрывают тело новорожденного при рождении и более выражены у недоношенных. У взрослых эквивалент лануго остается в некоторых областях (например, ушные раковины).

Гнездное отсутствие волос на голове называется алопеция. На снимке у девочки 8 лет алопеция в теменной области справа вызвана трихотилломанией и трихофагией — вырыванием и заглатыванием волос (случай невроза навязчивых движений).



Ногти у новорожденных достигают дистального края фаланг и могут указывать на степень доношенности и переносенности. В 4 недельном возрасте на проксимальной части ногтя новорожденного появляется поперечная борозда, выпуклая дистально. К 2 месяцам она расположена уже на середине ногтевой пластинки, а в 3 мес. — на свободном крае. Расположение борозды может служить для определения возраста в течение первых 3 месяцев жизни в целях судебной экспертизы. Растут ногти ежедневно на 0.1 мм. Возможны повреждения глаз ногтями у маленького ребенка. Царапины на лбу и переносице ребенка первых месяцев жизни иногда указывают на головную боль (например, при опухоли мозга).

Ногти и стопы детей до подросткового периода устойчивы к грибковым поражениям (эпидермофитии), свойственным взрослой популяции. Этот факт может служить примером дискриминирующего (исключающего) симптома, когда возраст делает невозможным развитие того или иного заболевания. В детской практике встречаются и другие дискриминирующие симптомы.

Зубы относятся к придаткам кожи, но рассматриваются в разделе «Костная система».

*Функции кожи* очень многообразны, но главная из них это *защита* от грубых механических и химических воздействий, хотя именно эта функция кожи ребенка первых лет жизни является недостаточной из-за очень тонкого эпидермиса и богатого кровоснабжения. Эти же особенности кожи обеспечивают хорошую «дыхательную» ее функцию. В условиях гипоксии кожа ребенка может выделять углекислый газ. Тесно связаны между собой *выделительная* и *теплорегулирующая* функции, которые становятся возможными лишь при созревании соответствующих нервных центров (в 3—4 мес.). До этого времени ребенок, особенно недоношенный, плохо регулирует свой теплообмен и легко переохлаждается или перегревается при недостаточно тщательном уходе.

Кожа активно участвует в образовании (синтезе) светозащитного пигмента (меланина) и витамина Д<sub>3</sub> под воздействием ультрафиолетового облучения. Это так называемые *пигменто- и витаминообразующие ее функции*. Уникальны синтезирующие функции кожи в отношении обмена непрямого билирубина. Некоторое время эта функция кожи называлась фактором мадам Смит, которая заметила, что на свету дети с желтухой периода новорожденности выздоравливают быстрее. Действительно, под влиянием обычного света непрямого билирубин превращается в свой водорастворимый фотоизомер, который может выводиться почками.

Кроме того, *кожа является одним из 5 органов чувств* — обширным полем экстерорецепторов, обеспечивающих осязательную, температурную, поверхностную и болевую чувствительность. Чрезмерное раздражение кожи при плохом уходе (мокрые, грязные пеленки) может явиться причиной беспокойства ребенка, нарушения сна и в дальнейшем формирования стойких тормозных процессов в ЦНС, следствием чего может быть развитие общей дистрофии ребенка.

### ***Подкожная жировая клетчатка.***

Начинает формироваться на 5-м месяце внутриутробной жизни, но *максимально* откладывается на 8-9-м месяце. Недоношенные дети в той или иной мере лишены подкожно-жировой клетчатки пропорционально степени недоношенности. У детей раннего возраста масса подкожно-жировой клетчатки составляет в среднем 12% от массы тела (у взрослого в норме — не более 8 %). Состав подкожной жировой клетчатки грудных детей близок составу жиров женского молока. В ней содержится большее количество твердых (пальмитиновой и стеариновой) кислот и меньшее - жидкой олеиновой кислоты. Это создает возможность непосредственной (минуя переваривание) утилизации жира материнского молока. Преобладание содержания твердых (тугоплавких) жирных кислот обеспечивает также более плотный тургор тканей у детей первого года жизни и склонность к образованию локальных уплотнений и отека кожи и подкожной жировой клетчатки (склерема, склередема новорожденных). Особенностью детского возраста является также коричневая (бурая) жировая ткань, расположенная в клетчатке грудной клетки, средостения, вокруг крупных сосудов и внутренних органов. Она обеспечивает более высокий уровень теплопродукции у новорожденных. Своеобразно распределение и порядок исчезновения подкожного жирового слоя при похудании ребенка. Больше жира откладывается на лице, где жировые тела щек (тела Биша) содержат особенно много твердых жирных кислот, на ягодицах, бедрах, животе (здесь преобладает содержание жидких кислот). Исчезает подкожная жировая клетчатка вначале на животе и груди, затем на конечностях и в последнюю очередь на лице.

### **Практические рекомендации по исследованию кожи и ее придатков.**

*Если* родители ребенка (мать) предъявляют главные (основные) **жалобы на изменения состояния кожи и высыпания** лучше всего сразу же *предварительно осмотреть болезненное место*. Это направит ход Ваших мыслей, сделает последующий опрос более целенаправленным, успокоит мать, так как классические схемы опроса по системам «издалека» воспринимаются многими взрослыми как неадекватные «драматизму момента». В любом случае у Вас есть *время подумать*, проводя рутинные диагностические приемы после предварительного осмотра, *что* значат предъявленные Вам жалобы и на что похожа сыпь. Подумать же надо как минимум в 3-х направлениях:

1. Патологические ли это признаки (симптомы) или это возрастозависимые, физиологические особенности ребенка. Последние тем более вероятны, если перед Вами новорожденный или ребенок 1-го года жизни.

2. Являются ли кожные изменения собственно семиотикой кожного (локального) заболеваний, или общего заболевания. Не следует забывать, что нередко у детей местные, ограниченные кожные изменения связаны и с дефектами ухода.

3. Если Вы склонились к гипотезе, что имеется общее заболевание (на что укажут и другие общие симптомы, такие как лихорадка, отсутствие аппетита и др.) необходимо определить один из возможных типов этого общего заболевания, проявившегося изменениями кожи:

А) инфекция

Б) аллергия

В) аутоиммунные, ревматические и другие так называемые гиперергические болезни.

Теперь *лучше* задать дополнительные вопросы, которых есть огромное разнообразие, и проводить опрос по системам и осмотр по классической схеме.

*Если* же жалобы на поражение кожи родителями не предъявлялись оценку состояния кожи, ее придатков, подкожной жировой клетчатки проводят по плану

общего исследования по системам.

Применяют в основном такие объективные методы исследования, как: *осмотр и пальпацию*. При определенной сноровке все области тела осматриваются параллельно исследованию внутренних органов и систем. Обязательно отмечают для занесения в историю болезни цвет кожи (обычная, слегка розовая, смуглая), состояние ее влажности (в норме слегка влажная), температуры (теплая), тургора и эластичности (хороший тургор, сохраненная эластичность). Описывают дермографизм, не забывая о пятнах Труссо, как его эквиваленте у девочек подростков.

Если в ходе такого планового обследования Вами обнаруживаются признаки, выходящие за понятие норма, они должны быть расценены Вами как диагностическая находка, запrotocolированы в историю болезни, даже в том случае если они сегодня не участвуют в обосновании диагноза. Возможно, они понадобятся завтра. В любом случае нужно избегать применять такие термины как «слегка», «едва заметный» и др. Отдавайте себе отчет, что симптом может быть или не быть, смелее принимайте решение, опирайтесь на логику в принятии решений, а не на интуицию, для развития которой требуется очень длительный врачебный опыт.

*Достоверно патологическими* будут следующие симптомы и признаки поражения кожи.

*Выявляются при осмотре:*

*Бледность* (иногда с желтоватым или зеленоватым оттенком). Она обнаруживается при анемиях, лейкозе, почечных заболеваниях, ревматизме, туберкулезной интоксикации и др. Она может наблюдаться и у здорового ребенка при глубоком расположении сосудов. Бледность конъюнктив и слизистой оболочки губ всегда свидетельствует об анемии.

*Гиперемия, эритема* наблюдается при инфекционных лихорадочных заболеваниях (грипп, пневмония, тиф и др.), а также при раздражении кожи (УФО, горячая ванна, механическое воздействие).

На снимке ребенок с так называемой «лиловой» эритемой лица, которая располагается вокруг глаз в виде очков и на верхней губе. Один из признаков дерматомиозита – аутоиммунного заболевания с серьезным прогнозом.

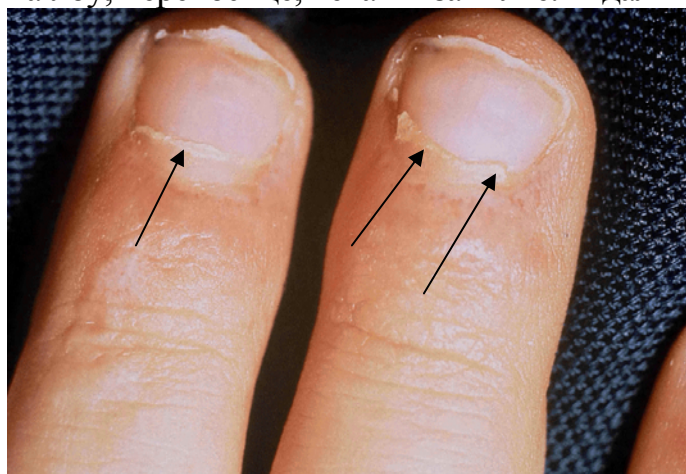


А это наблюдение соответствует самостоятельному заболеванию – узловатой эритеме. Типична локализация – передние поверхности голеней. Возникновение узловатой эритемы в настоящее время связывают со стрептококковой инфекцией.

*Желтушное окрашивание*, связанное с наличием желчных пигментов в крови и тканях, является физиологическим лишь с 3-го по 10-й день жизни в связи с интенсивным гемолизом и перегрузкой функционально неполноценной печени. Появление желтухи на 1—2-й день жизни или медленное ее исчезновение свидетельствуют о патологической ее природе. Патологическая желтуха периода новорожденности может наблюдаться при гемолитической болезни новорожденных, дефиците глюкуронилтрансферазы и нарушении конъюгации билирубина, полной или частичной атрезии желчных ходов. У более старших детей самой частой причиной желтухи является вирусный гепатит, реже — сепсис, гемолитические анемии, эхинококк, опухоль, цирроз печени и др. Желтушное окрашивание кожи появляется при концентрации билирубина примерно в 50 мкмоль/л. Раньше всего билирубином прокрашиваются слизистые (конъюнктивы и полость рта под языком) и моча (она «темнеет»). Каротиновую желтушность (пигментацию) ладоней, стоп, лица вызывает избыточное потребление моркови, мандаринов, помидоров. При этом отсутствует иктеричность склер, окраска мочи не меняется.

**Цианоз** выявляется нередко при нарушении внешнего дыхания при повреждении ЦНС (судороги, кома), болезнях органов дыхания (инородное тело дыхательных путей, острая пневмония, плеврит, круп, астматический приступ), сердечно-сосудистых расстройствах (пороки сердца, острые и хронические заболевания мио- и перикарда, инфекционный и травматический шок, коллапс и т. д.), изменениях состава крови (метгемоглобинемия, карбоксигемоглобинемия). Местный цианоз, чаще всего кистей и стоп (акроцианоз), свидетельствует об ограниченном нарушении кровообращения и венозном застое (дисфункция пубертатного периода, васкулит, склеродермия), у новорожденных – физиологический и патологический варианты.

**Телеангиэктазии** — врожденное ограниченное расширение венул и капилляров разных размеров на лице, затылке, реже на туловище. Физиологические телеангиэктазии («винные пятна») наблюдаются у новорожденных и детей до 1 года на лбу, переносице, веках и затылке. В дальнейшем или исчезают самопроизвольно..



Мелкие телеангиэктазии (сосудистые «звездочки») появляются иногда у более старших детей как проявление системного васкулита или капиллярита (при хроническом гепатите, системной красной волчанке, как показано на снимке и при других диффузных болезнях соединительной ткани).

*Симптомы, выявляемые при пальпации кожи..*

При пальпации кожи, как уже сказано выше, можно ощутить характерную для здорового ребенка мягкую, бархатистую, умеренно влажную кожу, но можно и обнаружить ее чрезмерную *сухость* (при дистрофии, гиповитаминозе, микседеме, ихтиозе) или *повышенную влажность* (при рахите, гипертиреозе).

**Пастозность** и **отечность** тканей (от лат. Pastosus – тестообразный, одутловатый) проявляются клинически бледностью и грубоватым сглаживанием черт лица и образованием медленно исчезающей ямки при надавливании на тыл стопы и переднюю поверхность голени. Диффузные отеки и пастозность обнаруживаются при заболеваниях почек (нефротический синдром), сердца, печени, при тяжелом белковом голодании (безбелковые отеки, квашиоркор), микседеме др.

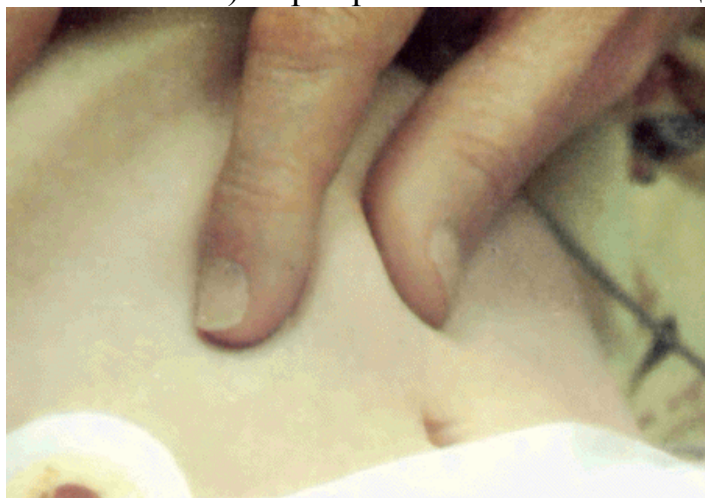


Острый локальный отек век позволяет думать об этмоидите (воспалении основной пазухи носа) или поражении глаз (целлюлит окологлазничной клетчатки), отек шейной

клетчатки - о токсической дифтерии или периостите (воспалении надкостницы челюсти при поражении зуба – флюс), лица - об инфекционном паротите, экземе, рожистом воспалении и т. д. Локальный болезненный отек подкожной клетчатки называется целлюлитом и вызывается инфекцией. На снимке целлюлит области левой щеки, вызванный укусом насекомого и присоединением вторичной инфекции.

С помощью пальпации определяют тургор тканей и эластичность кожи.

*Тургор тканей* оценивают при сдавлении всей толщи кожи, подкожной клетчатки и мышц на внутренней поверхности бедер. Оценивают тургор субъективно по степени резистентности (ощущение, как «резиновый мяч»). Снижение тургора (дряблость, необычные складки) — основной диагностический симптом при дистрофиях. Наблюдается также при потере жидкости (дегидратация, обезвоживание) и при хронических интоксикациях.



*Эластичность* кожи определяют поверхностным собиранием кожи, обычно вдоль живота или на ладонной поверхности нижней трети предплечья. При эластичной коже, свойственной здоровому ребенку, образуются мелкие, мгновенно исчезающие без следа складки. Медленное расправление грубых складок и не исчезающие сразу полосы на месте их образования

свидетельствуют о сниженной эластичности кожи. Эти симптомы наблюдаются при быстро наступившем обезвоживании организма, глубоких степенях дистрофии, длительных интоксикациях.

*Состояние кожных сосудов и капилляров* исследуют, как и у взрослых, пробами щипка, жгута, капилляроскопии. Повышенная ломкость капилляров (легкое образование мельчайших кровоизлияний – петехий) свойственна скарлатине и другим острым инфекциям, а также геморрагическому васкулиту.

### **Исследование сыпи – важнейший ключ к диагнозу.**

Анализируя особенности детской врачебной практики можно утверждать, что тот врач, который хорошо ориентирован в диагностике макуло-папулезных и везикулезных сыпей, сможет разобраться в заболеваниях и причинах, их вызвавших, так как эти виды сыпей является ведущими в детской практике.

*Элементы терминологии.*

Синонимом «сыпь на коже» является термин *экзантема*. *Энантемой* обозначают «сыпь на слизистых оболочках» (полости рта, конъюнктивы).

Различают первичные элементы сыпей и вторичные – результат эволюции первичных.

*Важнейшие первичные элементы экзантем и энантем.*

*Макула – пятно.* За исключение пигментных (врожденных пятен или невусов) чаще всего все внезапно возникшие пятна имеют различные оттенки *красного цвета.* *Над кожей пятна не выступают.*

*Папула – узелок* - выступающий над поверхностью кожи элемент, представляющий плотный инфильтрат, располагающийся в эпидермисе и поверхностном слое собственно кожи. Диаметр папул колеблется от 1 до 10 мм.

*Везикула – пузырек* – расположенная в эпидермисе полость, содержащая серозную жидкость.

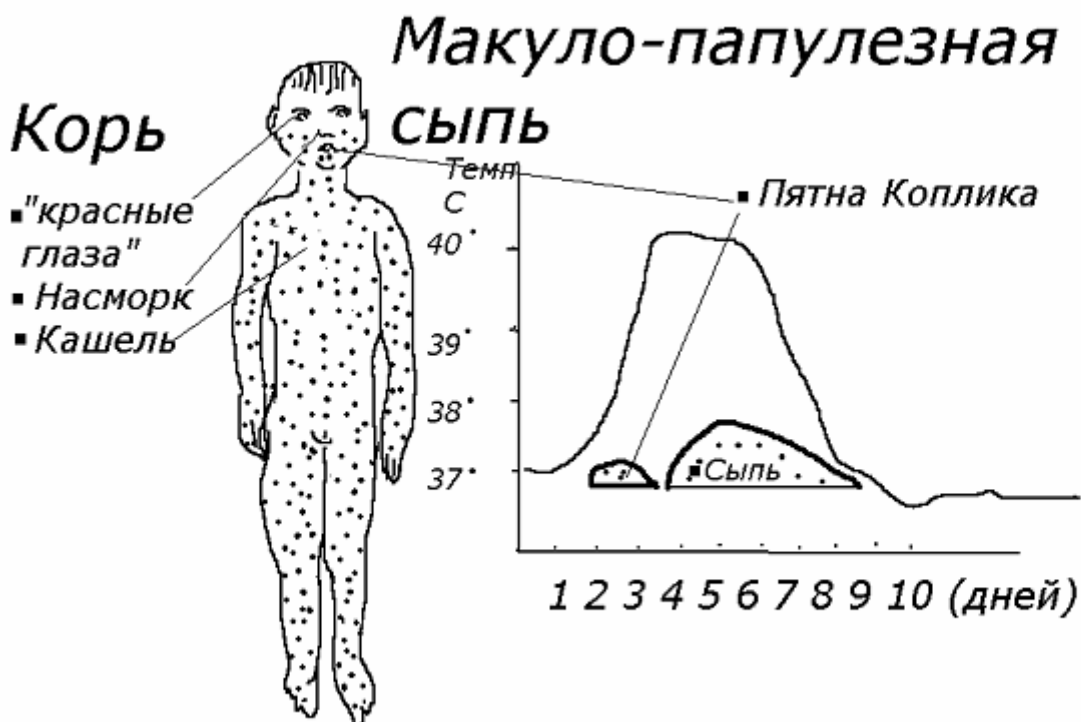
**Важнейшие заболевания детского возраста, характеризующиеся пятнисто-папулезной сыпью** подразделяются на:

1. инфекционные;
2. ревматические и гиперергические-аутоиммунные;
3. аллергические болезни и реакции.

При клиническом анализе симптомов каждого заболевания, сопровождающегося высыпаниями макуло-папулезной, сыпи берут во внимание:

1. высоту и продолжительность лихорадки у ребенка
2. характеристику сыпи по размерам, способу появления и др.
3. другие характерные признаки, сопровождающие заболевание
4. осложнения, если они развиваются.

**Корь (Measles).**



*Лихорадка.* Корь как высоко контагиозное вирусное заболевание начинается с лихорадки, которая в течение 4 дней постепенно достигает 39-40 С.



*Сыпь.* На 4-5 день от начала болезни на лице появляется красная крупная макуло-папулезная сыпь (экзантема), которая в течение последующих 3 дней спускается вниз, распространяясь по всему телу до подошв.

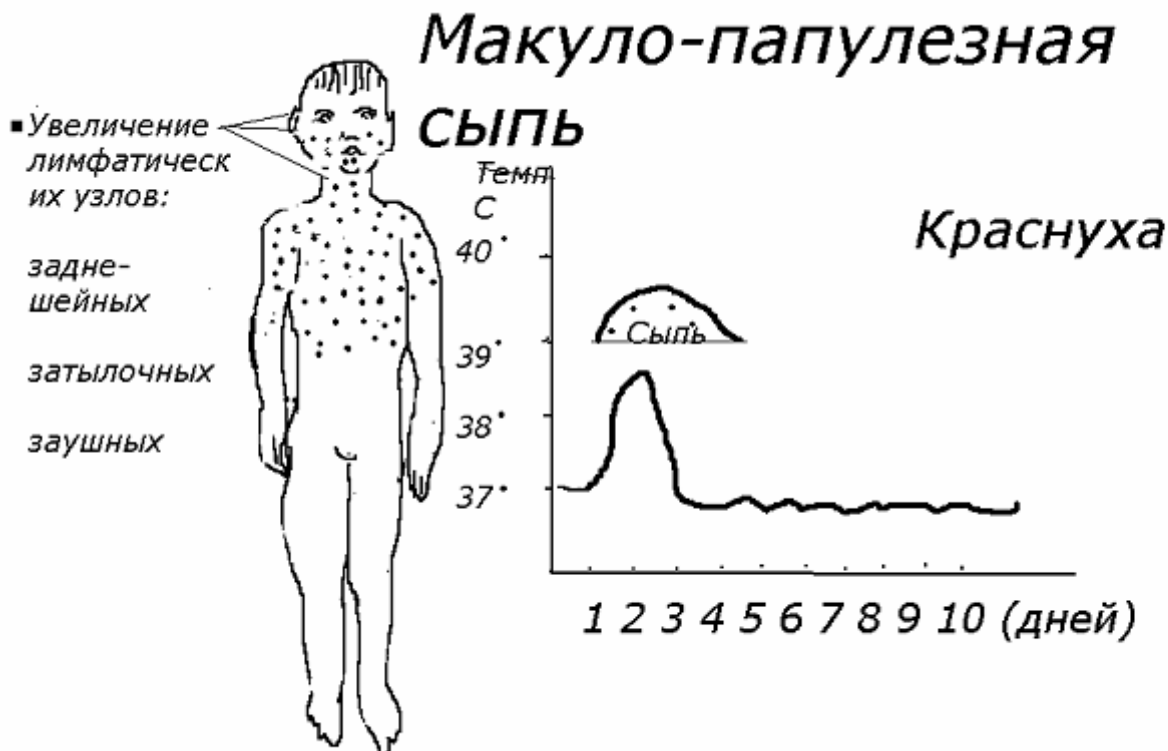


Патогномонический признак кори, на котором часто основывается ее ранняя диагностика, экзантема или пятна Коплика. Появляется экзантема за день до появления сыпи на высоте нарастающей лихорадки. Пятна Коплика (Koplik's spots) напоминают белые зернышки песка, окруженные красной каемкой и расположены на слизистой полости рта напротив (кнаружи) от нижнего первого коренного зуба.

*Другие характерные признаки.* В разгаре болезни имеются насморк, конъюнктивит, бронхит. Кашель вместе с сыпью составляют важнейшие симптомы. Отсутствие кашля расценивают как дискриминирующий симптом.

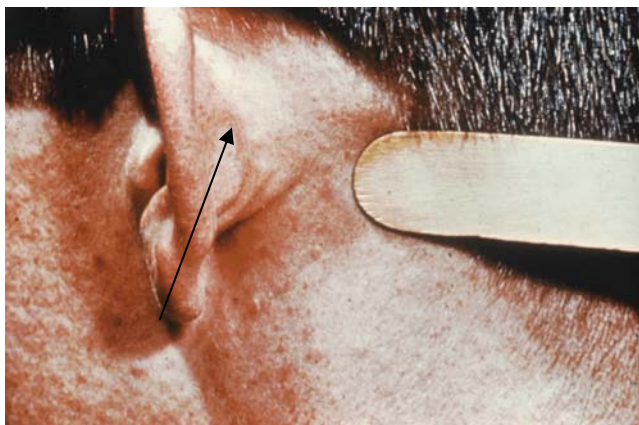
*Осложнения.* Пневмония и энцефалит.

## Краснуха (Немецкая Корь German measles).



*Лихорадка.* Эта вирусная болезнь начинается с *небольшой* лихорадки, которая продолжается не более 2-х дней. Иногда ее просматривают – «холодная краснуха».

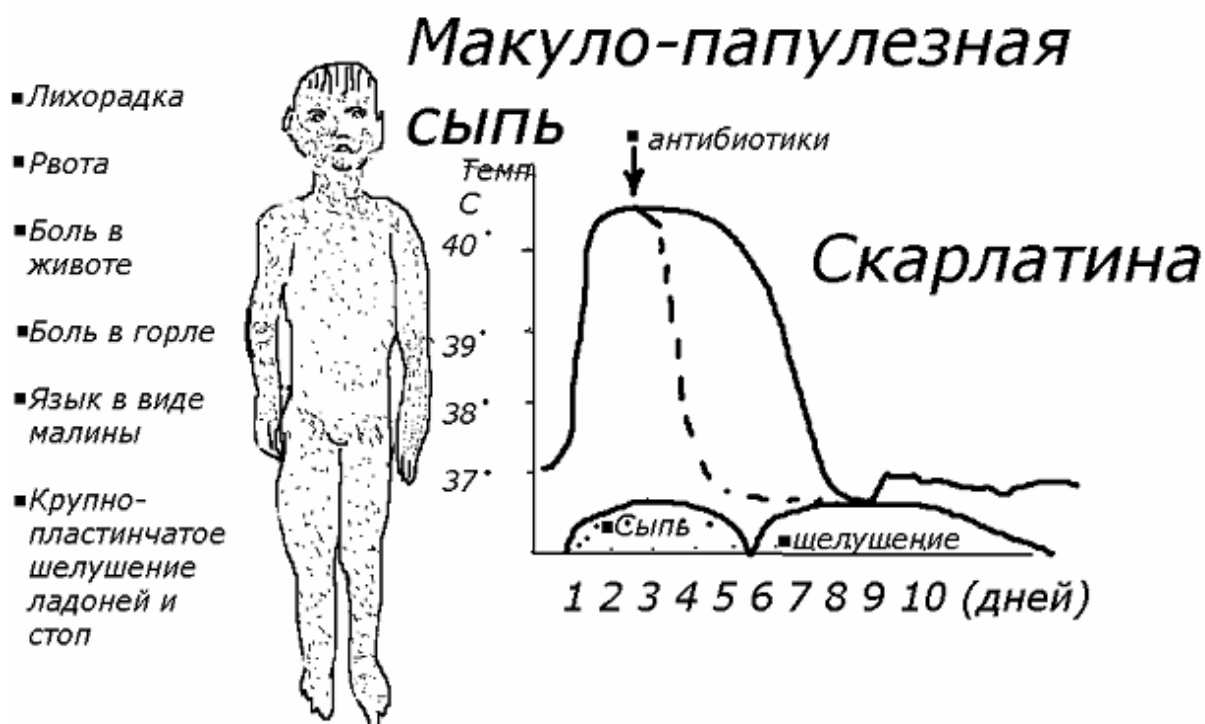
**Сыпь.** Красная макуло-папулезная сыпь появляется в первый или второй день болезни на лице. Затем в течение 24 часов сыпь может покрыть все тело. Характерно, что когда сыпь распространяется на туловище, она исчезает на лице. Полностью кожа очищается от сыпи в течение 3 дней («трехдневная корь»).



**Другие характерные признаки.** Лимфаденопатия (увеличение периферических лимфатических узлов) очень характерна для краснухи. Почти всегда увеличиваются затылочные и заушные лимфоузлы.

**Осложнения.** Без осложнений.

**Скарлатина.(Scarlet fever).**



Скарлатина - бактериальное заболевание и вызывается стрептококком, способный выделять эритрогенный в отношении кожи токсин.



*Лихорадка.* Температура тела

на второй день болезни достигает  $40^{\circ}\text{C}$  и длительно не снижается, если не применяют антибиотики.

*Сыпь.* Мелкая, мельчайшая, точечная красная макулезная и мелкая папулезная (напоминающая гусиную кожу или наждачную бумагу при поглаживании). Появляется сыпь в первый, второй день болезни. Высыпания не захватывают треугольник над верхней губой. Иногда в складках сыпь собирается в своеобразные полосы – полосы Пастиа.



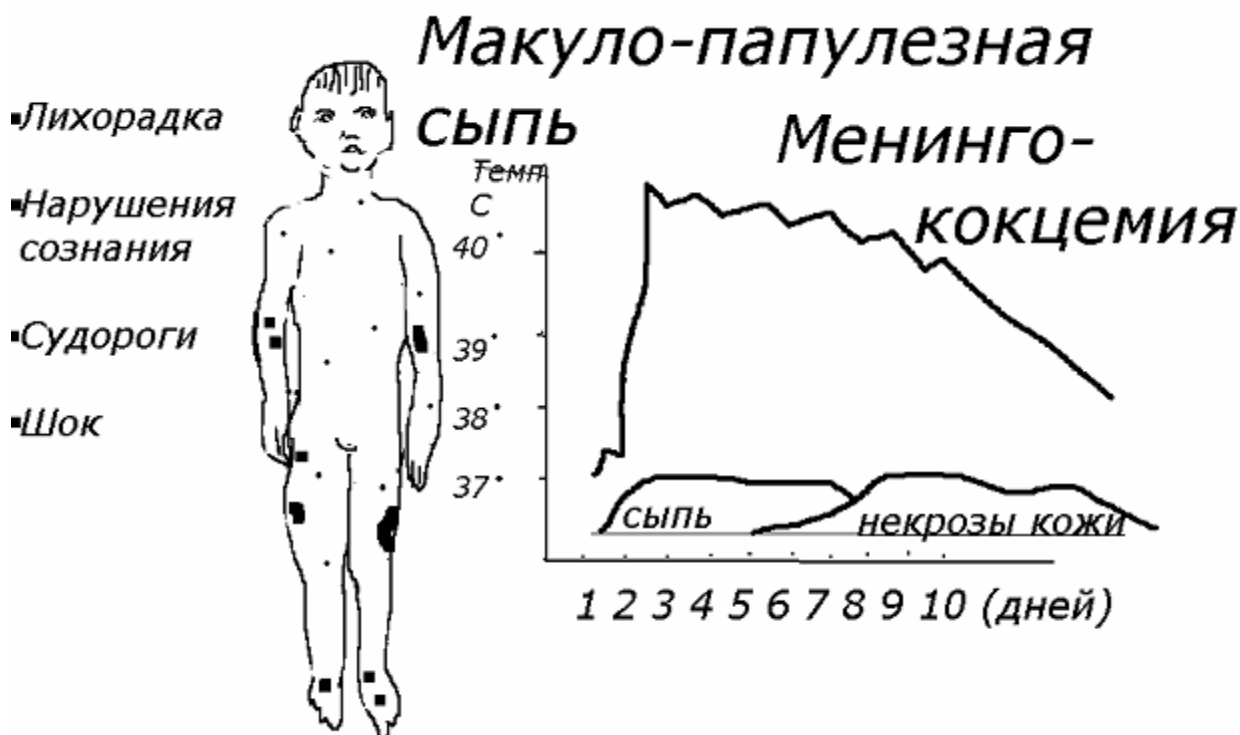
На 3-7 день высыпания сменяются шелушением (кератолизисом) кожи.

*Другие характерные признаки.* В начале заболевания многих детей беспокоят боли в животе, рвота. Позже появляются фарингит (воспаление глотки) и глоссит – «белый» и «красный малиновый язык».



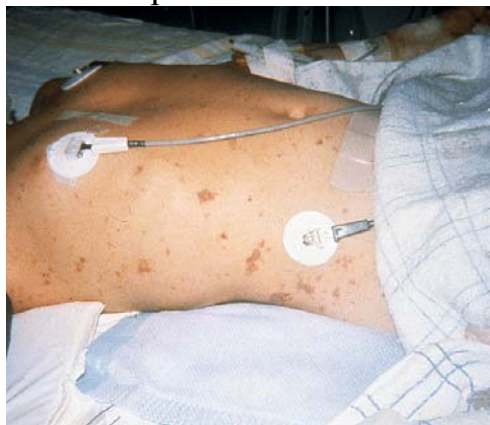
*Осложнения.* Ранние осложнения - отит, гайморит, поздние – ревматическая болезнь, постскарлатинозный гломерулонефрит.

## Менингококцемия.



Бактериальное заболевания, вызываемое менингококком. Свойство возбудителя преодолевать естественные барьеры приводит к быстрому проникновению микробов в кровь (септицемии) с возникновением метастазов бактериального воспаления во всех органах, включая кожу.

**Лихорадка.** Высокая и длительная. Внезапное падение температуры - неблагоприятный симптом.



**Сыпь.** Темно-красная макуло-папулезная, затем становится багровой. Размеры варьируют. Форма пятен неправильная, звездчатая. Вскоре появляются признаки некрозов (омертвения) эпидермиса внутри элементов сыпи.

**Характерные признаки.** Признаки поражения ЦНС (менингит).

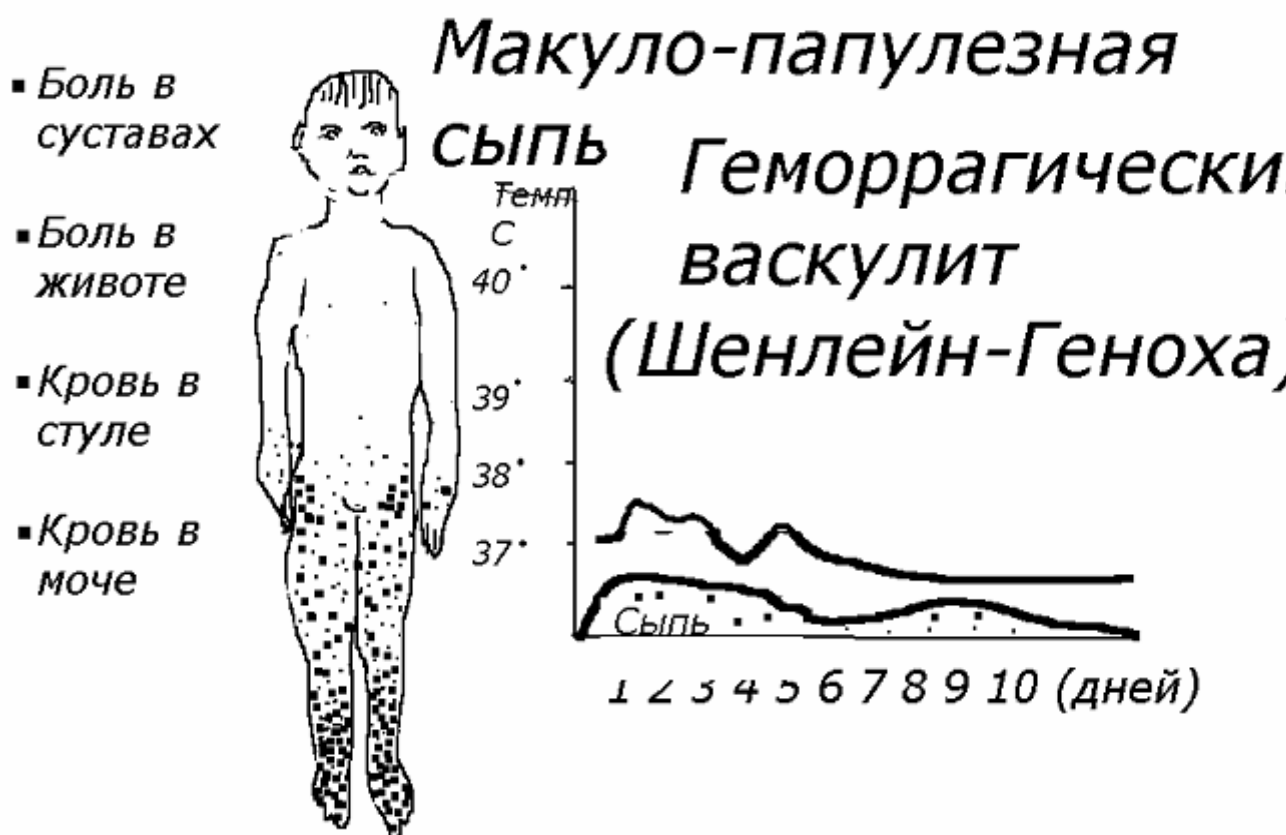


**Осложнения.**

**Кома.**

Инфекционно-токсический шок. Высокий риск летального исхода. На снимке ребенок с частым осложнением менингококцемии - синдромом диссеминированного внутрисосудистого свертывания крови.

## Геморрагический васкулит.



Заболевание относят к аутоиммунным гиперергическим заболеваниям. Провоцируется многими предшествующими заболеваниями. Поражаются капилляры, в том числе и кожи.

*Лихорадка* малохарактерна.

*Сыпь*: сначала темно-красная макуло-папулезная, иногда звездчатая, затем геморрагическая. *Никогда* не бывает некрозов кожи. Характерно распространение сыпи на голеньях, ступнях, вообще, на нижних конечностях, и ягодицах. Выше поясицы сыпь почти не распространяется. Образное выражение врачей прошлого, характеризующее вид и локализацию экзантемы – «бутылка вина, которая разбилась под ногами».

Могут быть несколько волн подсыпаний, которые сменяются шелушением кожи в месте элементов сыпи.

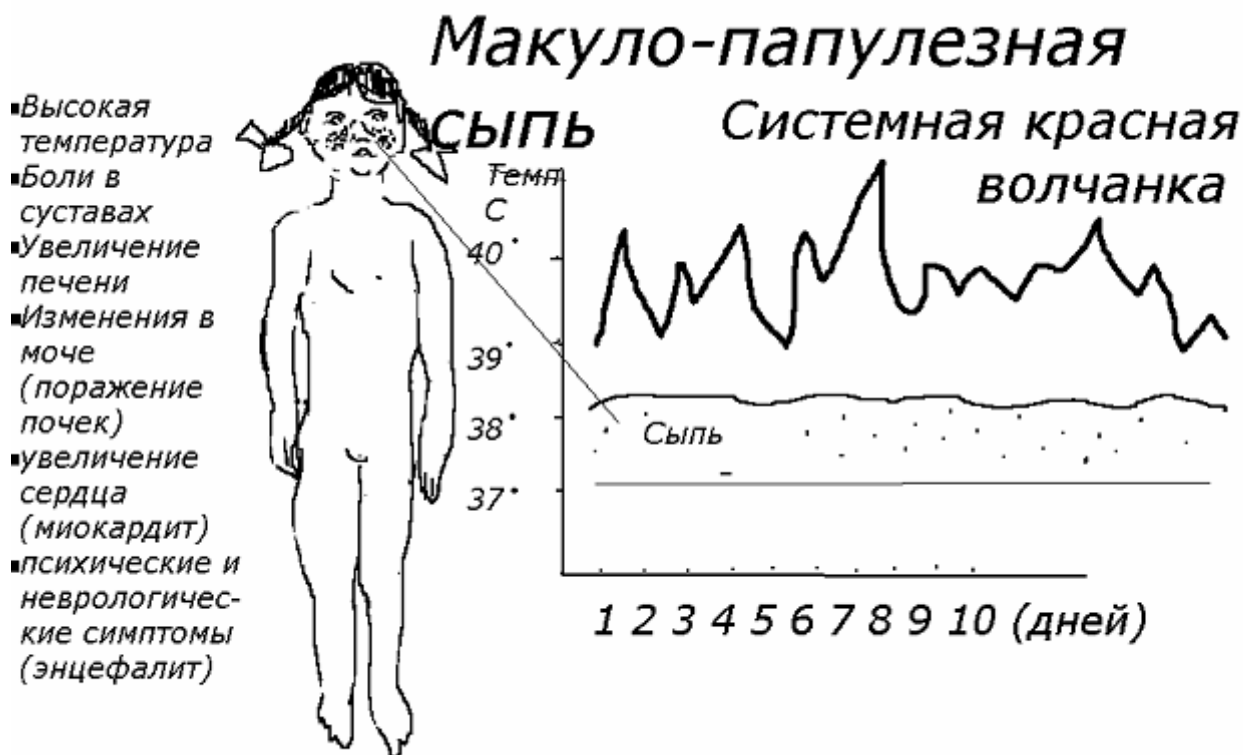
*Другие характерные признаки*. Возможны поражения капилляров суставов, почек, кишечника и париетальной брюшины. При этом



симптомы поражения этих органов могут появиться раньше сыпи, делая диагноз трудным. В то же время отсутствие характерной сыпи – дискриминирующий симптом, без которого диагноз геморрагического васкулита не правомочен.

*Осложнения.* Хронический гломерулонефрит.

### Системная красная волчанка.



Системная красная волчанка - заболевание аутоиммунной природы. При развитии заболевания организмом больного вырабатываются антитела к ядерным субстанциям собственных клеток. Преимущественно болеют девочки - подростки.

*Лихорадка* может быть постоянной в течение многих недель и месяцев. Причина ее бывает долго непонятной.



*Сыпь.* «Волчаночная бабочка» - группировка мелких и средних по размерам макуло-папулезных элементов на спинке носа и соседних областях щек. В последующем - поверхностное рубцевание.

*Характерные признаки:* поражение любых органов, в том числе почек, сердца, печени, легких, ЦНС.

*Осложнения:* почечная недостаточность, сердечная недостаточность, психоз, делирий.

### Крапивница.

Многочисленные аллергические болезни и реакции (непереносимость некоторых пищевых продуктов, солнечной инсоляции, холодного воздуха, прием лекарств, острые реакции на укусы насекомых и многие другие факторы) могут вызывать острую и хроническую крапивницу. *Необходимо твердо запомнить, что анафилактический шок также часто начинается с крапивницы.*

Крапивница в умеренном климате протекает *без лихорадочных реакций.* Сыпь может приобретать характер очень больших и даже гигантских сливных папул - возвышающихся над поверхностью здоровой кожи бледных инфильтратов, возникающих из-за отека сосочкового слоя собственно кожи и окруженных пятнами гиперемии. Называют такие папулы волдырями. Появление волдырей сопровождаются сильным зудом. *Зуд – это патологическая потребность, которую больной удовлетворяет посредством расчесов кожи.* Очень большие волдыри могут приобретать характер отеков Квинке (края их нечеткие) и распространяться на лицо, кисти рук, голени и т.д. Отеками Квинке могут поражаться и внутренние органы. Поражение гортани, вероятно, единственный пример, когда при крапивнице возможны серьезные осложнения - асфиксия.

### **Везикулярная сыпь**

Наиболее частые заболевания, которые проявляются появлением пузырьков, следующие:

1. инфекции;
2. аллергия;
3. дефекты ухода.

### **Ветряная оспа (Chicken pox).**



высыпание), пустулами (гнойничками) (следующее высыпание), пузырьки, пятна и папулы (позднее подсыпание). Это так называемый феномен плеоморфизма (или полиморфизма) сыпи при ветряной оспе.

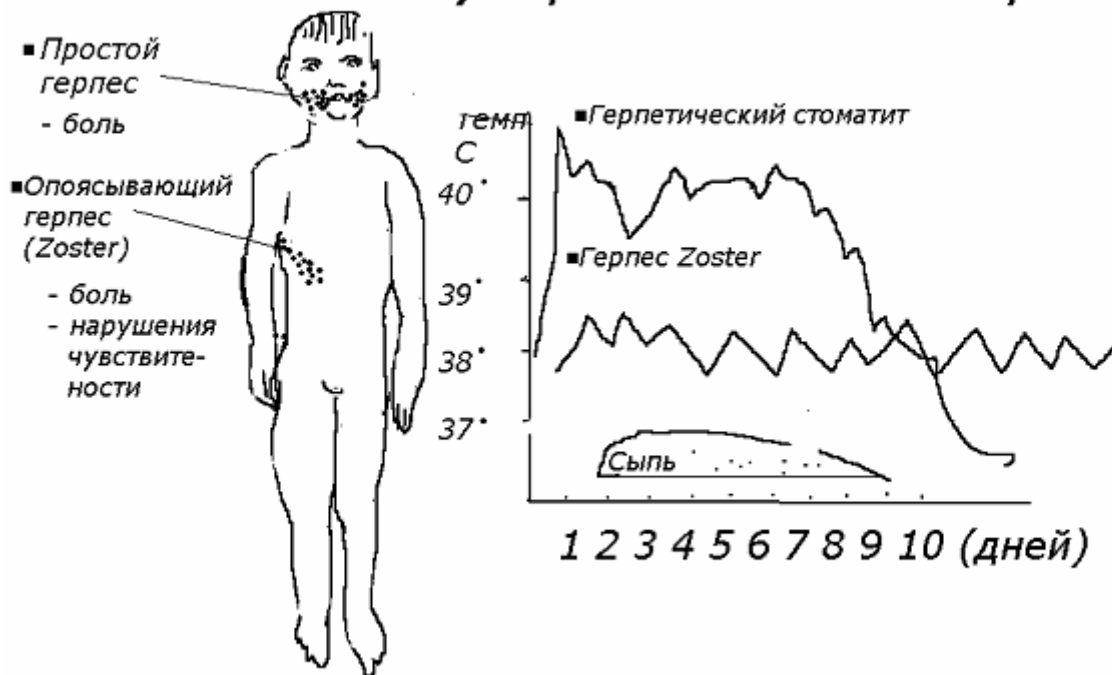
*Характерные черты:* сыпь зудящая.

*Осложнения.* Несмотря на кажущуюся безобидность болезнь может характеризоваться тяжелыми осложнениями у очень маленьких младенцев и детей с иммунодефицитными состояниями.

## Простой герпес.



## Пузырьковая сыпь. Герпес.



Вирусное заболевание. Лихорадка достигает 40°C и продолжаться 7-10 дней.

*Сыпь* - герпетическая (то есть сгруппированные вместе пузырьки в виде «виноградных гроздьев») появляется на 2-3 день болезни и поражает области перехода кожи в слизистые оболочки (полость рта, наружные половые органы). Пузырьки очень болезненны.

### **Опоясывающий лишай (опоясывающий герпес).**



Вирусное заболевание. *Начинается с высокой температуры тела*, которая может держаться 2-3 недели. Через несколько дней с момента повышения температуры тела появляется пузырьковая (герпетическая) *сыпь*, которая всегда односторонняя и располагается на туловище, лице или волосистой части головы. Может сопровождаться потерей чувствительности в зоне кожных чувствительных нервов и болезненностью. Исчезает сыпь через 2-3 недели.

### **Аллергия на укусы насекомых.**

*Может проявляться зудящими папулами, часть из которых (но не все) содержат пузырьки.* Их особенностью является *расположение на разгибательных поверхностях кожи конечностей.*

### **Атопический дерматит.**

Атопический дерматит – одно из наиболее часто встречающихся заболеваний у детей, имеет аллергическую природу (вызывается аллергенами – чаще всего пищевыми) и поражает кожу и слизистые оболочки.

Следуя схеме диагностики заболеваний, сопровождающихся экзантемами можно отметить следующие признаки атопического дерматита.

*Лихорадка для заболевания не характерна.*

*Сыпь.* Поражения кожи характеризуются истинным полиморфизмом сыпи. При атопическом дерматите обнаруживаются интенсивно зудящие макулопапулезные и пузырьковые элементы. Пузырьки очень мелкие и формируют феномен «мокнущая». Характерны также многочисленные вторичные элементы: экскориации (царапины, линейные следы от расчесов ногтями), корки, рубцы, огрубение кожи (лихенификация, от «лихен» – лишай). Все вместе взятое в клинической медицине определяется как «экзема». Вот почему атопический дерматит еще называют детской экземой.

Имеется четкая *характеристика сыпи по возрасту и месту появления.*

У детей первых 3-х месяцев поражаются щеки, затем лицо.

У детей 3-6 месяцев – лицо и туловище (грудь).

У детей 6-9 месяцев сыпь располагается в паховых складках, на ягодицах и конечностях.



У детей 9-12 месяцев и старше экзема поражает складки кожи: - шею, локтевые и подколенные сгибы, сгибательные поверхности конечностей.

*Другие характерные признаки.* Ведущим характерным признаком атопического дерматита является зуд. Физиологический

смысл зуда при аллергодерматите состоит в отеке сосочкового слоя кожи под влиянием медиаторов аллергии и воспаления (гистамина и др.) и интенсивном раздражении чувствительных рецепторов кожи. Существует клинический цикл экземы: «высыпания - зуд – расчесы – вскрытие экзематозных «колодцев» - отток лимфы – улучшение – новые высыпания и т.д.». Интенсивный зуд делает ребенка очень беспокойным, лишает его сна и аппетита. Таким образом, из симптома зуд при детской экземе становится одним из ведущих патогенетических факторов.

*Осложнения:* постепенно развиваются стойкие изменения трофики кожи (ее утолщение, подчеркнутый кожный рисунок, сухость, расстройства терморегуляции и потоотделения). Кроме того заболевание может осложняться присоединением микробной инфекции в зоне постоянных расчесов.

### **Что такое экссудативно-катаральный диатез?**

В отечественной литературе под термином «экссудативно-катаральный диатез» понимают возрастозависимые заболевания кожи детей раннего возраста, *не отличимые* от атопического дерматита, который описан выше.

*Диатез* (нем.) означает - предрасположенность. В данном случае термин неудачный, так как предрасположенность к болезни клинически не должна содержать признаков болезни и наоборот. Сами клиницисты, употребляющие диагноз экссудативно-катаральный диатез признают, что нужно *лечить* этот *диатез* кортикостероидными мазями и другими средствами. Какая уж тут предрасположенность, если нужно лечить! И еще. Аргументом сторонников диагноза «экссудативно-катаральный диатез» является «самопроизвольное» стихание проявлений нетяжелой экземы к 3 годам жизни у части детей. Это не аргумент, так как в детской медицинской практике существует большое, едва ли не подавляющее большинство «самопроходящих» («self limited diseases») болезней раннего детского возраста. Кроме того, авторы, достигнув результата *в лечении* «экссудативно-катаральный диатеза», сами себе не верят. «...вот если бы это была бы экзема (атонический дерматит) – она бы не прошла...».

Необходимо подчеркнуть, что атопический дерматит излечим поддержанием диеты, особого гигиенического режима и при медикаментозной поддержке.

### **Пеленочный дерматит.**



Пеленочный дерматит (опрелости) – пример локального заболевания кожи, характеризующийся смешанной макулопапулезной и везикулезной сыпью как *результат дефектов ухода* (длительный контакт кожи с мокрыми пеленками, аммиачное раздражение, инфекция и пр.).

При пеленочном дерматите обычно *не бывает повышения температуры тела* (лихорадки). *Локализация сыпи*: область ягодиц, паховые складки (отсюда название). *Характерные признаки*, сопровождающие заболевание, зависят от ведущей причины пеленочного дерматита:

а) причина – хроническое влажно-аммиачное раздражение в связи с асоциальным поведением лиц, осуществляющих уход за младенцем, с низким их культурным и интеллектуальным уровнем;

б) причина - контактный аллергический дерматит на компоненты материалов подгузников (синтетика, краски, остатки моющих средств). Выявляются посредством опроса и подтверждаются эффектом элиминации (устранения);

в) причина – инфекция, кандидозные (дрожжевые, *Candida albicans* и др.) поражения (представлен на снимке, см. выше). Для этого типа пеленочного дерматита характерны инфекционные «отсевы» - сыпь выходящая за область контакта с пеленками. Область поражения имеет четкие границы, блестящую поверхность. На границе со здоровой кожей высыпания имеют кайму подрытого, шелушащегося эпидермиса. Осмотр слизистых полости рта выявляет наличие молочницы (soor) во рту, являющийся источником обсеменения кишечного содержимого и кожи области заднего прохода.

*Осложнения* пеленочного дерматита - развитие глубоких язвенно-некротических поражений ягодичной области.

Кратко описанные симптомы заболеваний с поражением кожи и слизистых оболочек, вероятно, охватывают до 80% ситуаций, возникающих в практике врача- педиатра. Остальная часть семиотики поражений кожи, сопровождающаяся кожными высыпаниями, относится к паразитарным (чесотка), грибковым (гладкой кожи и головы), гнойничковым (стафило- и стрептодермии) и врожденным, в т.ч. генетически детерминированным, болезням (например, витилиго –крупнопятнистое всегда с четкими краями отсутствие пигмента, ихтиоз - сухая, трескающаяся кожа, пигментные высыпания – невусы и др). В сложных случаях Вам понадобится помощь опытного дерматолога. И в этом нет ничего зазорного. Медицина – в разумных границах – ремесло коллективное.

### **Практические рекомендации по исследованию подкожно-жирового слоя.**

Сначала необходимо получить представление и высказать суждение о *количестве и характере распределения* подкожно-жирового слоя.

Для этой цели служит *осмотр* максимально обнаженного ребенка.

Однако окончательное суждение о развитии подкожного жирового слоя делают только после анализа перцентильных соотношений гармоничности длины и массы тела, а также толщины складок кожи, выявляемой при *пальпации*.

*Толщина подкожной клетчатки* определяется в 4 стандартных точках:

- а) над бицепсом;
- б) над трицепсом;
- в) около наружного края m. pectoralis;
- г) над подвздошной костью;

и эта *сумма* должна составлять у ребенка в возрасте от 3 до 6 лет от 2 до 4 см

(10-90 перц.) независимо от пола и в возрасте 7-15 лет от 2 см до 6 см у мальчиков и от 2 до 8 см у девочек.

Кроме того существует другой очень простой прием определения дефицита подкожно-жирового слоя. Известно, что у детей в возрасте 1-5 лет окружность плеча практически не изменяется и составляет от 11 см (5 - перцентиль) до 13 см (50-я перцентиль) и более. В возрасте 1-5 лет при росте детей происходит лишь перераспределение жировой массы и мышечной: первая прогрессивно уменьшается, вторая возрастает. Окружность (объем) же плеча остается почти неизменным. Таким образом, в возрасте 1-5 лет окружность плеча меньше 11 см – надежный показатель недостаточной упитанности ребенка (например, из-за белково–калорийной недостаточности).

Итак, если представить, что ребенок, мальчик, в возрасте 12 месяцев имеет рост 74 см (25- перцентиль), массу тела 8,5 кг(между 10-й и 5-й перцентилями), характер его кривой на графике «массы-возраст» последние 4

месяца жизни имеет «уплощенный характер» (ежемесячные прибавки 100-250 г), то можно предположить дисгармоничное развитие с преимущественным дефицитом массы (разница перцентилей составляет более чем 1 перцентильную область). Осмотр такого ребенка наверняка выявит истончение подкожно-жирового слоя на животе (1/2 см), а окружность плеча составит 11 см и меньше. Детальный опрос матери ребенка установил факт недостаточного вскармливания, ребенок получает грудное молоко по требованию, которое последние месяцы не удовлетворяет индивидуальные потребности младенца.

Представленный пример показывает, как может быть надежно диагностирована алиментарная недостаточность у ребенка грудного возраста.

Неравномерность распределения подкожно-жирового слоя  
и ее диагностическое значение.

Наиболее рельефно проявляются *общее* перераспределение жира или ненормальное ожирение при эндокринных заболеваниях, например, при гиперкортицизме (лекарственном или связанном с дисфункцией гипофиза или надпочечников), так называемом синдроме Иценко – Кушинга. При гиперкортицизме жир преимущественно откладывается на лице («лунообразное» лицо) и на туловище («буйволopodobный» тип ожирения). Далее развиваются характерные изменения состояния кожи и ее придатков: интенсивно растут пушковые волосы (гипертрихоз), возникают атрофические стрии (полосы растяжения кожи) на животе и бедрах, появляется стойкий румянец на щеках.

*Локальные истончения* жирового слоя известны в местах подкожных инъекций инсулина – так называемые постинъекционные липодистрофии.

### Отеки.

Отеки в детской практике имеют чрезвычайно большое значение, так как в нормальных условиях у детей они почти не встречаются.

Предотечной стадией является пастозность (см. выше). Отеки же захватывают всю толщу подкожной клетчатки.

*Отеки лица* бывают после приступов сильного крика, а также после натирания глаз после плача. При коклюше отек лица возникает в результате сильного кашля. Не следует однако забывать, что *локальная инфекция* в области придаточных пазух носа, зубов, миндалин может вызвать затруднение оттока лимфы в лимфатических узлах угла нижней челюсти и симулировать односторонний или двусторонний отек лица. Он исчезает одновременно со стиханием воспалительного процесса. Типичен также отек лица при эпидемическом паротите. Наконец, к редким причинам отека лица относятся начинающийся дерматомиозит (лиловая эритема), тромбоз кавернозного синуса и токсическая дифтерия. Впрочем, при последней отек распространяется на

шею. Наконец, самым своеобразным отеком лица является отек Квинке (см. выше).

*Распространенные и симметрические отеки* могут быть *безбелковыми*, например, при потере сывороточного белка почками, при белковом голодании, при заболеваниях печени с поражением ее белковосинтетической функции. *Безбелковые отеки* зависят от гидростатического давления и выражены на соответствующих отлогах частей тела. Безбелковые отеки поражают и внутренние органы, в связи с чем может быть допущена ошибка при оценке рентгенограммы легких, если больной предпочитает лежать на боку

*Отеки, обусловленные повреждением капилляров.* Распределение отека при нарушении функции капилляров не зависит от гидростатического давления и положения тела. Воспалительный отек подкожной клетчатки бывает чаще локальным, как симптом воспаления капилляров и застоя лимфы. Называется такое состояние воспалительным целлюлитом или реактивным отеком.

*Отеки, обусловленные повышенным гидростатическим давлением и/или нарушением оттока лимфы* – это сердечные отеки у детей с хронической сердечной недостаточностью. Они нередки у больных и развиваются постепенно на нижних конечностях в сочетании с симптомами сердечного заболевания (одышка, цианоз, учащение пульса при незначительной физической нагрузке, повышенное центральное венозное давление).

*Отеки, обусловленные застоем лимфы* наблюдается у детей очень редко. Примером может служить семейный идиопатический хронический лимфатический отек. Он проявляется отеком голени уже у грудных детей и другими симптомами не сопровождается. У девочек выраженные отеки стоп являются характерным признаком болезни Шерешевского-Тернера (синдром единственной X-хромосомы, 45, XO аномалия кариотипа).

*Отеки, обусловленные водно-электролитными нарушениями,* связаны у детей с избытком натрия и водной интоксикацией в процессе инфузионной терапии.

*Гормональные отеки.* При синдроме Иценко-Кушинга отеки очень типичны (см. ранее). Микседема (слизистый отек) возникает у больных с недостатком выработки тироксина при сниженной функции щитовидной железы (при гипотиреозе). Отечная жидкость у этих больных содержит в большом количестве мукополисахариды. Ямка при давлении на кожу при таком виде отека не образуется.

## **Анатомо-физиологические особенности ЦНС и их клиническое значение. Неврологическое исследования детей. Семиотика поражений.**

*Нервная система формируется из внешнего зародышевого листка эктодермы. Сначала закладывается медуллярная пластинка. Ее рассекает первичная медуллярная борозда, наружные края ее сближаются и смыкаются. Таким образом, формируется невральная трубка – важнейший с позиций эмбриологии элемент зародыша позвоночных. Название группы заболеваний, возникающих из-за нарушений формирования первичной невральной трубки, эмбриопатии с неправильной закладкой невральной трубки.*



Менингомиелоцеле и менингоэнцефалоцеле – врожденные пороки развития, возникающие в результате неполного смыкания первичной невральной трубки. На первом рисунке у ребенка в пояснично-крестцовом отделе позвоночника имеется грыжевое образование, выполненное твердой мозговой оболочкой и кожей. Внутри образования может находиться спинной мозг. На втором – мозговая грыжа в области затылочной кости.

На «головном» конце первичной невральной трубки формируются 5 мозговых пузырей, из которых в течение примерно 2-3 мес. эмбрионального развития формируются все отделы головного мозга, включая невральную части органов слуха, зрения, обоняния. Необходимо обратить внимание на то, что с самых начальных этапов формирования внутри невральной системы существует изолированная от внешней среды замкнутая полость, наполненная невральной жидкостью (эндолимфой).

Из первого неврального пузыря (концевого) развиваются полушария головного мозга. Ошибки эмбриогенеза, связанные с действием тератогена

(фактора индуцирующего уродства) могут привести к тяжелой патологии плода и новорожденного ребенка, например, к голопрозенцефалии.



*Голопрозенцефалия* - недоразвитие полушарий головного мозга. Проявляется *аненцефалией* (отсутствием или резким уменьшением в объеме краниальной части черепа), *микроцефалией* (малыми размерами головы), или выявляется при рентгенографии черепа у детей с тяжелой умственной недостаточностью (на изображении, полученном с помощью ядерно-магнитного резонанса, полушария головного мозга отсутствуют, их место заполнено жидкостью).

Второй, третий и четвертый мозговые пузыри объединяют термином «мезенцефалон» - средний мозг, пятый – «ромбэнцефалон» дают начало подкорковым структурам, органам чувств, гипоталамусу, эпифизу, мозжечку и мосту мозга. Грубое поражение этих отделов в эмбриогенезе несовместимо с жизнью эмбриона и заканчивается спонтанным абортom.

Полости мозговых пузырей в процессе роста эмбриона преобразуются в желудочки головного мозга и центральный канал спинного мозга. Из полости 1-го мозгового желудочка формируются боковые желудочки полушарий (табл.). Из 2-го – 3-й желудочек, из полости 3-го – «силвиев водопровод», из 4-го и 5-го – 4-й желудочек головного мозга, который в свою очередь сообщается с центральным каналом спинного мозга. В указанных полостях с 3-го месяца внутриутробного развития начинает циркулировать спинно-мозговая жидкость. Ее циркуляция обеспечивается процессами продукции и всасывания.

*Образование* спинно-мозговой жидкости происходит в сосудистых сплетениях боковых желудочков. Процесс этот основан не только на фильтрации, но и секреции. Существует явление, называемое *гематоэнцефалический барьер*. Этот барьер задерживает проникновение из плазмы крови в питающую мозг спинно-мозговую жидкость нежелательных веществ, таких как продукты метаболизма, лекарства и прочие ксенобиотики. Таким образом, состав спинно-мозговой жидкости отличается от состава плазмы крови. Не должны в обычных условиях проникать через гематоэнцефалический барьер форменные элементы крови и микроорганизмы, если они находятся в токе крови. «Не должны» утверждение теоретическое, так как становление непроницаемости гематоэнцефалического барьера происходит не

сразу, лишь к окончанию периода новорожденности и даже позже по некоторым параметрам.

*Всасывание* спинно-мозговой жидкости происходит в паутинной (сосудистой) оболочке спинного и головного мозга.

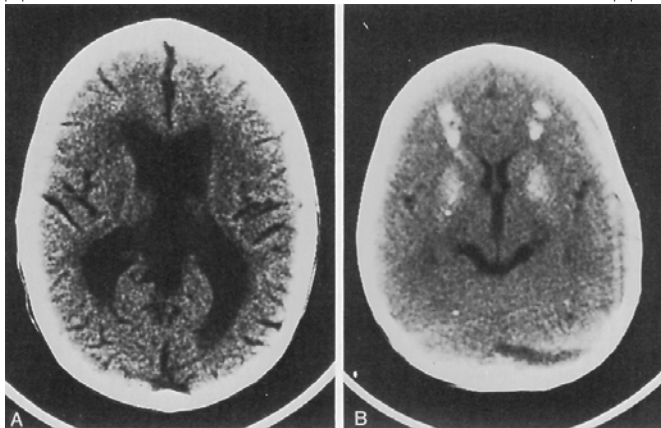
*Как же попадает образующаяся спинномозговая жидкость из боковых желудочков внутри головного мозга в подпаутинное пространство наружных оболочек?*

Нормальное движение спинно-мозговой жидкости происходит посредством гидростатического давления транзитом через 3-й желудочек, «силвиев водопровод» в 4-й желудочек. Последний имеет отверстия Люшке и Можанди, которые и сообщаются с подпаутинным пространством. В подпаутинном пространстве жидкость всасывается.

*Варианты поражений ликвородинамики.*

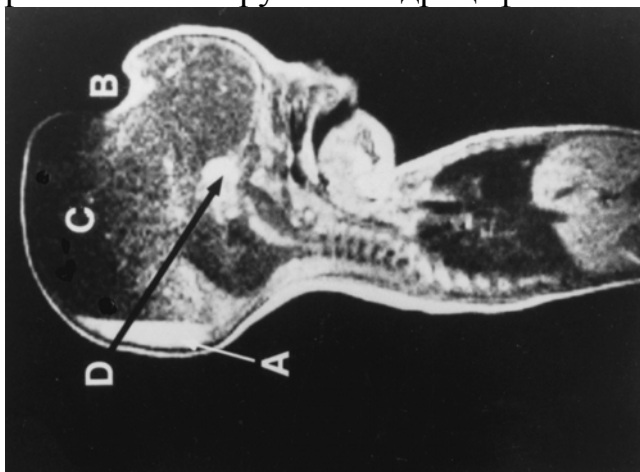
1. Избыток продукции церебро-спинальной жидкости (*гидроцефалия*) возникает при поражении (чаще всего врожденной инфекции) сосудистых сплетений боковых желудочков головного мозга. Развивается как внутренняя (жидкость накапливается в желудочках мозга) так и наружная (жидкость накапливается в подпаутинном пространстве) форма гидроцефалии, которую еще называют сообщающейся или компенсированной.

2. Наиболее тяжелые формы гидроцефалии развиваются при поражении (закупорке) системы 3-го желудочка и «силвиего водопровода» – так называемая эмбриональная адгезия ликворных путей головного мозга. Причины поражений все те же инфекции, а иногда и генетический фактор, так называемая X-сцепленная гидроцефалия, которая поражает мальчиков одной семьи. Во всех случаях при грубых нарушениях оттока ликвора из места его образования (боковых желудочков мозга) развивается внутренняя форма гидроцефалии (ее декомпенсированный ее вариант). Продолжающийся процесс накопления жидкости в полостях боковых желудочков приводит к дегенерации полушарий, которые оказываются между «молотом» гидростатического давления и «наковальней» костей свода черепа.



На компьютерной рентгенограмме мозговой части черепа внутренняя гидроцефалия до и после лечения (операции шунтирования).

3. Наконец, избирательное поражение паутинной оболочки (воспаление, менингит) ведет к потере ее всасывающей способности, развивается наружная гидроцефалия.



На изображении, полученном методом ядерно-магнитного резонанса, наружная гидроцефалия у новорожденного с внутриутробной инфекцией головного мозга. А-уровень спинно-мозговой жидкости, которая переместилась под действием силы тяжести, С и D- плотные включения, свойственные очагам воспаления и их кальцификации. В - артефакт – дефект изображения, который возник из-за того, что в подкожной вене находилась металлическая игла, через которую с лечебной целью производилась инфузия жидкости.

Диагностируются гидроцефалии на основании увеличения размеров головы, как при рождении, так и проявляющиеся быстрым увеличением черепа, не соответствующим законам роста.

Необходимы бывают также сложные исследования, визуализирующие строение мозга (рентгенография, компьютерная томография, изображение с помощью ядерномагнитного резонанса, которые представлены выше).

*Особенности формирования ЦНС на фетальной стадии с 4 по 10 лунные месяцы беременности.*

Закономерности этого периода формирования ЦНС – постепенность формирования анатомически и функционально более зрелых структур от онтогенетически более «старых» к «молодым» (спинной мозг, ствол, подкорковые образования, мозжечок, кора). Растущий мозг ребенка длительное время содержит в своем составе больше белка, чем мозг взрослого человека, что повышает его гидрофильность, склонность к клеточному отеку мозга. Нейроны, как центральные, так и периферические, не сразу, а *постепенно* формируют миелиновые оболочки. Окончание процесса миелинизации происходит лишь на 2 году жизни. Клетки коры и ее архитектура в младенческом периоде сохраняют эмбриональный характер. Нет четкости в разграничении слоев коры (серое и белое ее вещества нечетко разграничены между собой, потому что ядродержащие тела нервных клеток перемешаны с их проводниками-аксонами). Извилины коры относительно не глубоки, что снижает абсолютную и относительную площадь коры ребенка по сравнению со

взрослыми. Принято считать, что анатомо-физиологические особенности нейронного строения ЦНС ведут к функциональной второстепенности регулирующего действия коры в пользу подкорковых образований с доминированием таламопалидарной и стриопалидарных областей в первые месяцы жизни ребенка. Нормально сформированная нервная система на момент рождения характеризуется свойствами таламо-палидарной активности: позой эмбриона – гипертонусом сгибателей, сменяющимся рефлекторно-стереотипными действиями по типу хореоатетоза (червеобразными, не координированными, спонтанными движениями), посредством которых, тем не менее, дети могут организовать элементарную поисковую деятельность. В 3 месяца повышается роль полосатого тела и бледного шара – образований ответственных за поддержание мобильного тонуса мышц, координации, статического приспособления к гравитации. В последующие месяцы и годы происходит совершенствование корковых функций, хотя еще долгое время корковые процессы будут характеризоваться наклонность к генерализации и трудностям организации торможения.

С клинической точки зрения представляют интерес данные о формировании сосудистой системы головного мозга в периоде внутриутробного развития. Наличие так называемого сосудистого герминального матрикса головного мозга (особенностей конечного ветвления конечных артериол, питающих вещество полушарий при недостаточном развитии анастомозов) в периоде 24-34 недель делает мозг недоношенных новорожденных детей легко уязвимым к механическим, гипоксическим и тромботическим повреждениям. Эта транзиторная анатомическая особенность мозга плода может послужить основой для развития ишемически-гипоксических повреждений ЦНС у новорожденных с последующим развитием детского церебрального паралича.

### **Неврологическое исследование ребенка**

*Важнейшие жалобы, которые напрямую указывают на поражение нервной системы, являются судороги.*



Судороги – это непроизвольные, насильственные сокращения мышц. По виду судороги условно различают на тонические (резкое усиление тонуса, мышцы приходят в состояние напряжения) и клонические (когда наблюдают стереотипные, размашистые движения в конечностях и других частях тела). Судороги могут

сопровождаться потерей сознания (чаще как следствие поражения ЦНС), а могут происходить и при его сохранении (при столбняке, электролитных изменениях, например, при гипокальциемии).

Вторыми по значимости, но значительно уступающими первой по специфичности, являются *жалобы на необычное поведение и нарушения сознания*. У маленьких детей эквивалентом этих неврологических нарушений может быть *неадекватный крик* ребенка, который можно определить как «беспричинный», неэмоциональный, монотонный, длительный. Иногда при так называемом «мозговом» крике дети фиксируют взгляд в одной точке. «Мозговой» крик характерен для быстро прогрессирующих заболеваний ЦНС, энцефалите, менингите, прогрессирующем отеке мозга.

*Объективное неврологическое обследование ребенка* значительно отличается от такового у взрослого пациента и должно обязательно включать 4 диагностических аспекта (мнемоническое правило «СПиГиД»):

1. *состояние сознания*
2. *предшествующее нервно-психическое развитие*
3. *исследование головы*
4. *исследование двигательной сферы*

*Исследование чувствительности и вегетативных функций* применяются лишь в особых случаях, поэтому представляются менее важными.

#### *Уровень (состояние) сознания.*

Нормальный ребенок имеет осмысленный и живой вид, способен отвечать на внешние стимулы, в том числе (если он постарше) и отвечать на вопросы, участвует в приглашении к контакту (контактен).



На рисунке видно, что ребенок адекватно реагирует на врачебный осмотр и спокоен в присутствии матери.

*Нарушенное сознание* (сонливость, спутанность или кома) - это важнейшие признаки прогрессирующей острой дисфункции ствола мозга или его коры с присущими ей расслаблением мышц и остановками дыхания. *Стадии* нарушения сознания у больного обычно последовательно сменяют друг друга. Между уровнем сознания и активностью существует взаимосвязь, которую используют для определения глубины расстройств сознания.



1. *Патологическая сонливость (сомналентность)* можно определить как необычный (беспричинный) сон больного.

2. *Спутанность сознания* возникает при прогрессировании неврологических нарушений, когда на фоне патологической сонливости возникают нарушения в сфере воспоминаний (характерно для более старших детей).

3. *Кома* – это состояние, когда сознание пациента отсутствует. Подразделяют *стадии комы*.

I. *Ступор*: больной может быть «разбужен» (возникает подобие реакции пробуждения, но сознание по прежнему отсутствует).

II. «Легкая» кома: у пациента есть реакция на болевые стимулы.

III. Глубокая кома: нет реакции на болевые стимулы.

IV. *Терминальная глубокая кома* с мышечным расслаблением и угнетением дыхания

*Предшествующее нервно-психическое развитие*

| ●Формирование двигательных навыков |                                                                                                                                                                                                      | Умственное развитие               |                                                                                                                                                                                                            |
|------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Грудной возраст (1 год)            |  <ul style="list-style-type: none"> <li>●Общие: держит голову сидит стоит, идет</li> </ul>                          | Грудной возраст (1 год)           |  <ul style="list-style-type: none"> <li>●Социальное развитие: улыбка, смех узнает мать</li> </ul>                       |
| Раннее детство (1-6 лет)           |  <ul style="list-style-type: none"> <li>●Более продвинутые: бег, подъем на ступеньки, езда на велосипеде</li> </ul> | Раннее детство (1-6 лет)          |  <ul style="list-style-type: none"> <li>●Развитие речи: отдельные слова, "телеграфные" фразы, свободная речь</li> </ul> |
| Школьное детство (6 лет и старше)  |  <ul style="list-style-type: none"> <li>●Тонкие двигательные умения: письмо, рисование, одевание</li> </ul>         | Школьное детство (6 лет и старше) |  <ul style="list-style-type: none"> <li>●Способность учиться в школе</li> </ul>                                         |

Уровень предшествующего нервно-психического развития ребенка очень важен. *Задержка нервно-психического развития*, характерная для многих *хронических* неврологических заболеваний у детей диагностируется в тех случаях, когда имеются серьезные отклонения от показателей нормального развития ребенка, определяемого как экспресс-методами (показаны на схемах), так и с помощью высокоспециализированных тестов (например, Денвер-II-тест, см. соответствующую лекцию).

*Исследование головы.*

# Неврологическое исследование



Исследование головы ребенка должно включать:

1. Ее *размеры*. При этом ненормальными могут считаться маленькая голова и большая голова. Динамические, месяц за месяцем измерения показывают рост головы в соответствии с перцентилями развития.

2. *Передний родничок черепа*. Выбухающий родничок скорее всего свидетельствует о повышении внутричерепного давления.

3. *Функции черепно-мозговых нервов*. Важность их исследования в неврологии состоит в простоте, наглядности. Важно твердо уяснить, что ядра этих нервов находятся в различных отделах *головного* мозга, что позволяет обнаруживать области поражения непосредственно мозгового вещества или каналов, по которым эти нервы проходят (например, диагностируя энцефалит, паралич Белла и др. заболевания).

1.-я пара – *обоняние*. Преходящее нарушение бывает при насморке.

2-я пара - *зрение*. Исследование зрения может быть более-менее глубоким. У младенцев рефлекторное моргание в ответ на яркий свет соответствует нормальному зрению (скрининг-тест).

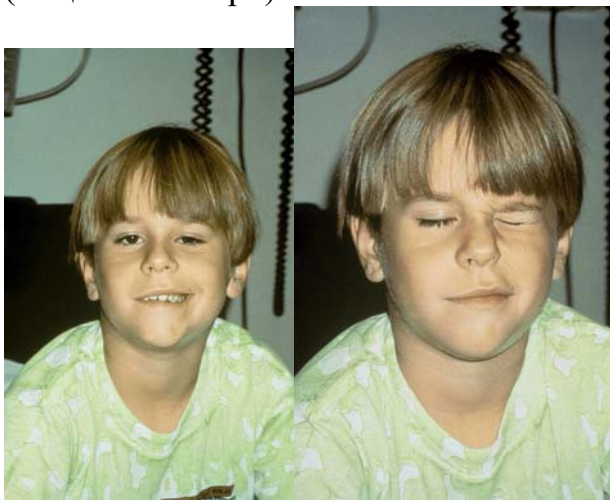
3-я, 4-я, 6-я пары нервов обеспечивают *движения глаз* в ответ на движение объекта, яркого света.



На фотографии ребенок с парезом 3-го черепно-мозгового нерва: птоз (невозможность поднять верхнее веко) и отведение глазного яблока кнаружи.

5-я пара (тройничный нерв) обеспечивают *чувствительность* кожи и слизистых оболочек лица.

7-я пара (лицевой нерв) обеспечивают *движения мимической*



*мускулатуры лица.*

На двух фотографиях хорошо заметно, что движения лицевой мускулатуры значительно ограничены в правой половине лица (паралич лицевого нерва справа или правосторонний паралич Белла).

8-я пара - слух проверяется вызыванием реакции на шум, речь.

9-я и 10-я пары – *голос и глотание*. Признаки нарушения функции этих нервов обычно проявляются слабым криком, слабым кашлем, гнусавым оттенком голоса и забрасыванием пищи в нос. *Возникновение этих симптомов может указывать на поражение продолговатого мозга, отдела, где расположены жизненно важные центры регуляции дыхания, кровообращения.* Поэтому признаки поражения ядер 9-й и 10-й пар черепно-мозговых нервов относятся к разряду жизненно угрожаемых симптомов.

11-я пара нервов обеспечивает *движения в шее* (иннервируют грудино-ключично-сосцевидный мускулы), *и в плечах* (трапециевидные мускулы).

12- я пара - *движения языка*. Одностороннее выключение нерва ведет к



отклонению языка в сторону поражения.

*Исследование двигательной системы.*

## Исследование двигательной сферы

- Положение тела или походка
- Расстройства движений
- Мышцы
  - сила
  - тонус
  - объем
- Рефлексы:



1.

*Оценка позы и походки.*

У новорожденных и младенцев поза с согнутыми 4-мя конечностями является показателем нормального состояния моторики.

Распластанная, «лягушачья» поза скорее всего свидетельствует о тяжелой гипотонии. Напряженное разгибание и перекрест нижних конечностей – симптомы детского спастического церебрального паралича.

У более старших детей, которые начали ходить, походка может быть также оценена для поиска моторных нарушений. Выделяют следующие типы аномальной походки.

*Спастическая походка* подразумевает нарушения, возникающие из-за непроизвольного напряженного состояния мышц, например:

- *циркумдуцирующая гемиплегическая походка*, нередко со специфичным поддержанием руки на стороне гемиплегии здоровой рукой,
- *с упором на пальцы* ноги, возникает из-за спазма икроножных мышц,
- *перекрещивающаяся (диплегическая) походка*.

*Высокая, «петушиная» походка* называется *степпаж* или *перонеальная походка*. Чаще всего ее могут провоцировать периферические невриты или врожденная прогрессирующая слабость мышц голени (болезнь Шарко-Мари).

*Атактическая* (от лат. термина атаксия), «*пьяная*», *шатающаяся походка*. Возникает в результате поражений мозжечка, ответственного за координацию движений.

*Истерическая походка* характерна для больных с истерией. Характеризуется самыми разнообразными нарушениями и жалобами, которые, впрочем, не могут быть объяснены с позиций поражения нервно-рефлекторной дуги и имеют непостоянный характер.

## 2.

### *Двигательные нарушения*

Двигательные или моторные нарушения подразделяются на следующие виды.

- *Паралич* – расстройство (*парез* – неполное расстройство) двигательной функции в виде отсутствия *произвольных* движений мышц вследствие нарушения их иннервации центрального происхождения (повреждение локализовано в головном, реже спинном мозгу), или периферического происхождения (повреждены двигательные нейроны спинного мозга).



На снимке новорожденный с параличом левой руки (она безвольно свисает вниз). Одновременно отмечается паралич лицевого нерва справа. Патологический процесс, наиболее вероятно, в правой гемисфере головного мозга.

- *Атаксия* (не координированные движения)
- *Ненормальные непроизвольные (насильственные) движения*: *хорея* (см. ниже «ревматическая хорея»), *атетоз*. Атетоз определяется как медленные ритмичные движения в дистальных сегментах конечностей, напоминающие таковые при письме.
- *Дистония* (чередование гипотонии с ригидностью, формирование вычурных поз)
- *Тики* (быстрые ритмичные движения лица, шеи и плеч, могут быть подавлены волевым усилием).
- *Тремор* (очень быстрые ритмичные движения кистей рук).

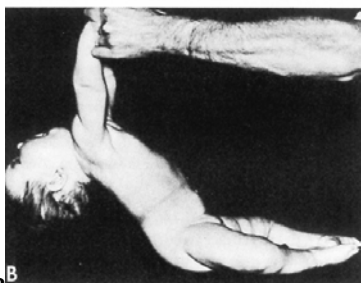
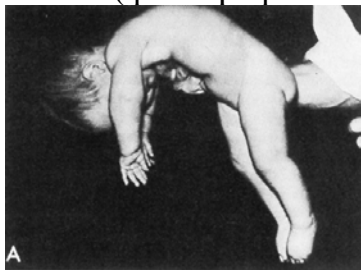
### 3.

#### *Мышцы*

Исследование включает:

- *определение мышечной силы* и способность обеспечивать мышечную функцию (способность к сокращению).
- *тонус мышц* определяется чувством противодействия мышц пациента при совершении *пассивных* (то есть выполняемых врачом, например, который сгибает и разгибает его конечности) движений. Ненормальны *гипотония* (расслабленность), *гипертония* (спастичность). В современной отечественной практике для грудных детей для оценки тонуса мышц применяют пробу тракции (потягивания) за руки ребенка. При достаточном тонусе ребенок координировано сгибает руки, туловище и приводит голову к груди, как бы помогая исследователю усадить его. В *ненормальном* значении пробы ребенок

провисает (фотография В), выпрямив руки и запрокинув голову как



плеть В

- *объем мышечных групп* (например, наблюдают уменьшение объема мышц при периферическом параличе, псевдогипертрофию при мышечной



дистрофии Дюшена и др.). На снимке мальчик 5 лет и его отец. Случай семейной доброкачественной псевдогипертрофии икроножных мышц (выглядят «атлетическими»), не имеющий неблагоприятного прогноза как при болезни Дюшена.

#### 4.

#### *Рефлексы*

Обычно исследуются следующие рефлексы.

- *Сухожильные рефлексы* (постукивание по сухожилиям бицепса, трицепса, мышц предплечья, четырехглавой мышцы бедра – коленный рефлекс и другие сухожильные рефлексы). *Гипорефлексия* (отсутствие сокращений мышц) обычно сочетается с гипотонией, а *гиперрефлексия* (избыточная амплитуда даже на слабое раздражение сухожилия) с гипертонией.

- *Подошвенный рефлекс (Бабинского)* вызывается штриховым раздражением подошвы пациента от пятки к основанию 1-2 пальцев стопы и проявляется рефлекторным сгибанием большого пальца (приведением его к подошве). Дорзальная флексия большого пальца с веерообразным

расхождением остальных пальцев стопы свидетельствует о пирамидной недостаточности. Лишь у новорожденных такую реакцию можно считать физиологическим явлением.

- *Клонус стопы* (стоп) – крупноразмашистые, многократные, затихающие сокращения икроножных мышц при раздражении ахиллова сухожилия. Пациент лежит на спине, а врач держит в своих руках согнутую в коленном суставе его нижнюю конечность.

Вызывается внезапным пассивным (то есть, провоцируется врачом) движением в направлении дорзальной флексии стопы пациента.

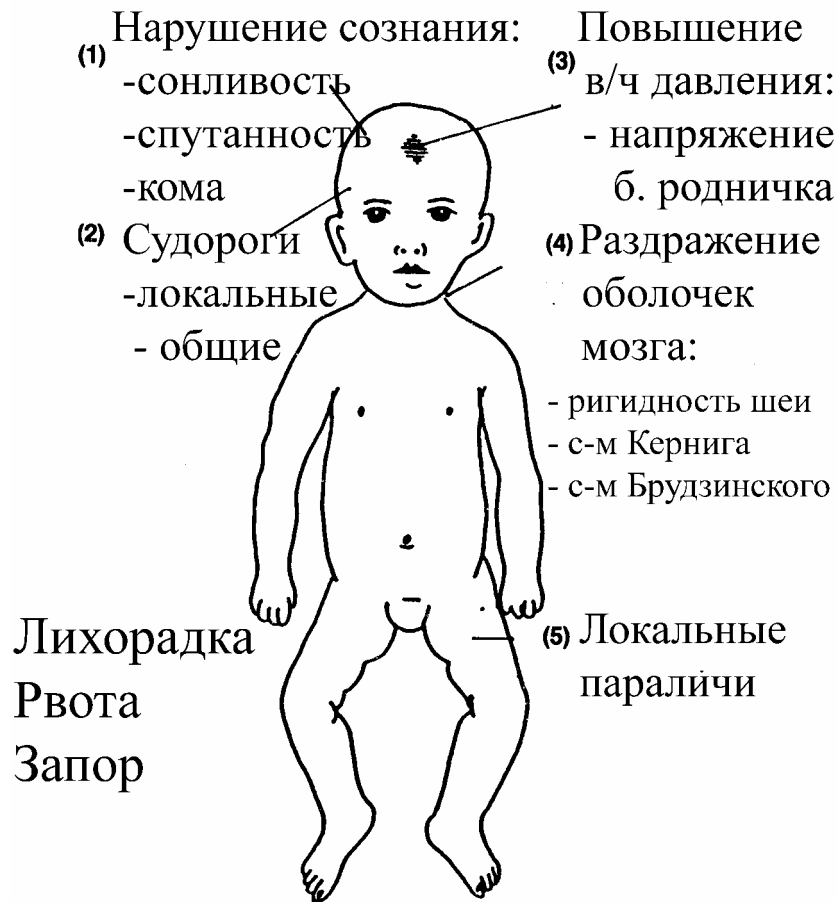
Выявление клонуса *всегда* свидетельствует о гиперрефлексии, спастичности мышц нижних конечностей, например при детском спастическом церебральном параличе с параплегией.

Значительно реже при неврологическом исследовании изучают *кожную и глубокую чувствительность и определяют сохранность автономных вегетативных функций нервной системы*. Чаще всего нарушения чувствительности возникают при патологических процессах и травмах, прерывающих *целостность спинного мозга*. К числу важнейших вегетативных нарушений относят так называемые «выпадения тазовых функций» (или «тазовые расстройства»), *неврологические* задержку мочи и запор.

## **Семиотика важнейших синдромов и заболеваний ЦНС**

**Менингит** – очень серьезная, потенциально угрожающая жизни *инфекция мозговых оболочек*.

# Менингит



К признакам менингита относят обязательные *общие признаки острого инфекционного процесса* у больного: лихорадку, отсутствие аппетита, рвоту, беспокойство, запор, и *специфические признаки острого заболевания ЦНС*: нарушенное сознание, судороги, повышающееся внутричерепное давление, признаки воспалительного раздражения мозговых оболочек и локальные параличи. Эти симптомы в клинике могут проявляться в самых разнообразных комбинациях.

*Нарушенное сознание.* Нарушение сознания при менингите может проявляться в различной степени – от сонливости до глубокой комы с присущими ей расслаблением мышц и остановками дыхания.

*Судороги* могут быть локальными или генерализованными и по характеру носят характер тонико-клонических. *Всегда*, если при менингите развиваются судороги, бывает более 1 судорожного эпизода.

*Повышенное внутричерепное давление* связано с накоплением воспалительной жидкости в пространствах под оболочками головного и спинного мозга. Выбухающий передний родничок черепа у маленьких детей и

головная боль у старших, повышение артериального давления крови, вот главные симптомы прогрессирующего повышения внутричерепного давления при менингите. Подозрение на повышенное внутричерепное давление может быть подтверждено выявлением застоя в венах глазного дна при осмотре глазного дна пациента и методом люмбальной пункции, при которой может быть измерено давление (в мм водного столба) в цистернах мозга.

*Менингеальные симптомы или симптомы раздражения мозговых оболочек.* Эти симптомы имеют очень большое значение в диагностике менингита. Физиологический смысл появления симптомов этой группы следующий. Мозговые оболочки содержат большое количество нервных рецепторов, в том числе и болевых. При воспалении и, одновременном прогрессировании нарастания внутричерепного давления, возникает боль. Любые изменения положения тела, которые еще больше усиливают раздражение оболочек, рефлекторно у пациента вызывают ответные реакции в виде противодействия (мышечные контрактуры), либо изменения положения тела, снижающие давление в цистернах мозга. Важно знать, что эти автоматизмы сохраняются даже у больных с угнетением сознания. *Традиционно менингеальные симптомы исследуются в положении больного лежа на спине.*

- *Ригидность* (контрактура, сопротивление пассивному сгибанию головы) *затылочных мышц.* В тяжелых случаях формируется *поза опистотонуса.*

- *Симптом Кернига:* если бедра больного в положении на спине согнуты, разогнуть ноги в коленных суставах не удастся.

- *Верхний симптом Брудзинского (шейный):* если шея больного все же пассивно согнута (подбородок приведен к груди), его бедра тоже сгибаются.

- *Нижний симптом Брудзинского (ножной):* если согнуть ногу больного в бедренном суставе, другая нога тоже сгибается в тазобедренном суставе.

Еще раз напомним, что происхождение последних двух симптомов состоит в следующем. При менингите раздраженные мозговые оболочки выполняют роль патологических рефлексогенных зон. В момент вызывания симптомов давление в спинномозговом канале и внутричерепное давление еще больше повышается. Этого повышения достаточно, чтобы возникло защитное рефлекторное изменение позы больного для выравнивания давления под оболочками мозга.

*Люмбальная пункция позволяет выявлять повышенное внутричерепное давление и воспалительные изменения в церебро-спинальной жидкости (ликворе).*

*Значение* люмбальной пункции при менингите настолько велико, что существует следующее логическое правило. Если анализ церебро-спинальной жидкости (ликвора) выявляет воспалительные изменения (наибольшее диагностическое значение имеет *плеоцитоз* – увеличенное сверх нормы количество лейкоцитов) - у ребенка даже при отрицательных или сомнительных клинических симптомах *есть* менингит. Если же есть все симптомы, но нет воспалительных изменений в спино-мозговой жидкости –

нет менингита. Чаще всего такое состояние называют *менингизмом*, что соответствует не воспалительному раздражению мозговых оболочек при самых разнообразных заболеваниях у детей.

### **Нормальный состав cerebro-спинальной жидкости у детей.**

|                   | <b>Новорожденные</b>                | <b>Старшие дети</b>           |
|-------------------|-------------------------------------|-------------------------------|
| <b>Цвет</b>       | <b>ксантохромный</b>                | <b>бесцветный</b>             |
| <b>Давление</b>   | <b>50-60 мм Н<sub>2</sub>O</b>      | <b>50-150ммН<sub>2</sub>O</b> |
| <b>Цитоз</b>      | <b>до 20 в мкл</b>                  | <b>менее 10 в мкл</b>         |
| <b>Вид клеток</b> | <b>лимф.,нейтр.</b>                 | <b>лимф.</b>                  |
| <b>Белок</b>      | <b>0,35-0,5г/л</b>                  | <b>0,16-0,25г/л</b>           |
| <b>Глюкоза</b>    | <b>80-100% от</b>                   | <b>50-60%</b>                 |
|                   | <b>от содержания в плазме крови</b> |                               |

*Осложнения менингитов.* Промедление с лечением бактериального или туберкулезного менингитов может быть фатальным (смертельным) для больного. *Слепота и глухота* могут относиться к частым, но менее тяжелым осложнениям. *Задержка умственного развития, эпилепсия, гидроцефалия и двигательные расстройства* относят к более тяжелым осложнениям

**Гидроцефалия** или дилатация желудочковой системы мозга с заполнением их cerebro-спинальным ликвором может быть вызвана врожденными или приобретенными анатомическими повреждениями ЦНС. Напомним, если патологический процесс вызывает обструкцию (препятствие) для движения жидкости по системе желудочков мозга – такую гидроцефалию называют обструктивной (или декомпенсированной). Если нарушено всасывание ликвора в субарахноидальном пространстве – такую гидроцефалию определяют как коммуникационную (сообщающуюся или компенсированную). Несравненно чаще встречаются обструктивные формы гидроцефалий.

*Семиотика.* Правильно собранный *анамнез* необходим для выявления наиболее предполагаемой причины гидроцефалии. Как уже упоминалось, гидроцефалия может быть врожденной или приобретенной.

1. О врожденной гидроцефалии может идти речь, если начало болезни выпадает на самые ранние месяцы младенчества. Следовательно, корни болезни надо искать в периоде эмбриогенеза. Чаще всего это слипчивые процессы в области «водопровода» мозга.

2. Приобретенные гидроцефалии развиваются у детей после некоторого периода нормального роста и развития. Послеменингитные осложнения в виде гидроцефалии или опухоль мозга – наиболее вероятные причины.

## Гидроцефалия



*Клинические симптомы* гидроцефалии зависят от стадии болезни, на которой проводится исследование.

На ранних стадиях гидроцефалии увеличенная в размерах голова (*макроцефалия*) или ненормально быстрый рост мозговой части черепа, определяемый как окружность головы в серийных измерениях, и сравнение полученных данных с нормальными центильными кривыми, являются почти единственными симптомами, и, следовательно, их своевременное выявление – это единственная возможность для диагноза. Не следует забывать, что

кроме гидроцефалии *макроцефалию* могут формировать и другие заболевания. Утолщение костей черепа и ненормальный рост головы бывает при рахите (дефиците витамина D), ахондроплазии (ненормальной функции ростовых зон костей), врожденной хронической гемолитической анемии Кули, кретинизме (карликовости с тяжелой умственной отсталостью как следствия врожденной недостаточности функции щитовидной железы). Встречается семейная предрасположенность к доброкачественной макроцефалии, не имеющей ничего общего с заболеваниями.

*Повышение внутричерепного давления* может также развиваться не только из-за накопление ликвора в желудочковой системе мозга, но и из-за других его врожденных аномалий: *гидраненцефалона* (кистозного перерождения мозга), *мегаэнцефалона* (гигантских размеров мозга), роста *внутричерепной опухоли*.

*В развернутой стадии* развития гидроцефалии появляется множество признаков заболевания. Становятся очевидными:

- *длительно открытый и увеличенный в размерах передний родничок черепа,*
- *открытые швы черепа,*
- *расширенные кожные вены.*

В это же время происходит установка глазных яблок книзу (*«заходящего солнца» признак*).

В случаях когда лечение не производится, то есть *в далеко зашедшей стадии болезни* выявляются *симптомы осложнений* гидроцефального синдрома (гидроцефалии):

- *слепота,*
- *общее отставание в психомоторном развитии,*
- *двигательные нарушения.*

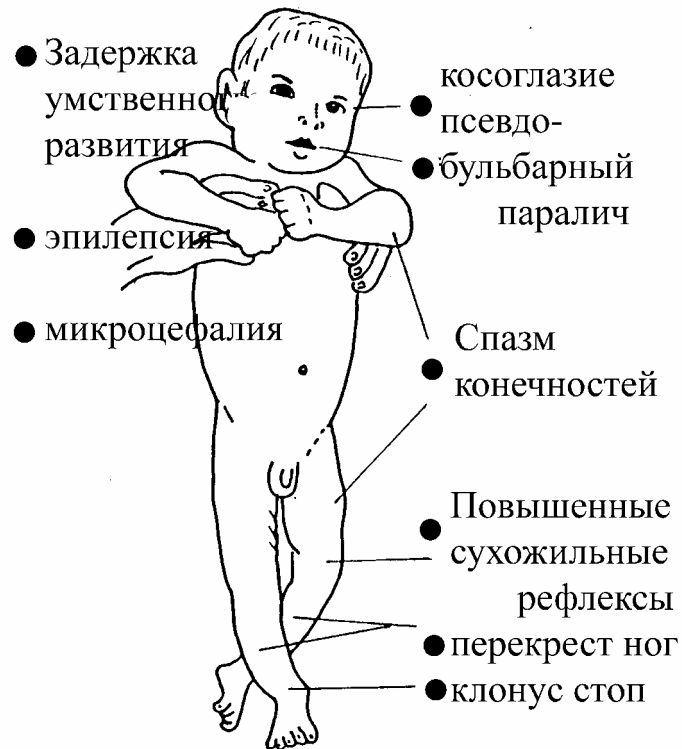
*Диагностическая компьютерная томография мозга* имеет решающее значение в случаях прогрессирующей макроцефалии, а в случаях гидроцефалии выявляет ее тип. Для обструктивной гидроцефалии характерно расширение желудочков перед препятствием (по естественному току cerebro-спинальной жидкости, см. выше). Для сообщающейся гидроцефалии свойственно расширение всех 4 желудочков головного мозга и подпаутинного пространства.

**Детский спастический церебральный паралич** – одно из самых распространенных тяжелых заболеваний нервной системы детского возраста. Эксперты определяют его как не прогрессирующее *расстройство двигательной сферы*, результат врожденного дефекта или повреждения мозга на самом раннем этапе жизни ребенка.

*Причины*, которые вызывают детский спастический церебральный паралич, выявляются *при сборе анамнеза*:

- Врожденные, генетические аномалии, семейная предрасположенность.
- Рождение ребенка с низкой (менее 2000г ) массой тела.
- Травма центральной нервной системы в родах.
- Асфиксия плода и новорожденного

# Спастический церебральный паралич



*Жалобы:* родители всегда предъявляют жалобы на ригидные, скованные напряженные конечности у детей и запаздывание формирования грубых и рафинированных (тонких) моторных навыков.

Наибольшее диагностическое значение имеет *неврологическое исследование* всех 4-х конечностей с определением мышечного тонуса (выявляется *гипертонус*) и сухожильных рефлексов (*гиперрефлексия*). Такое исследование позволяет определить распределение спастичности мышц (спастических параличей и парезов).

- *Паралич* – расстройство (*парез* – неполное расстройство) двигательной функции в виде отсутствия произвольных движений мышц вследствие нарушения их иннервации центрального происхождения (повреждение локализовано в головном, реже спинном мозгу), или периферического происхождения (повреждены двигательные нейроны спинного мозга).

По локализации параличи и парезы конечностей подразделяются на следующие типы.

- *Моноплегия* – всего одна конечность поражена параличом (парезом).
- *Параплегия* – 2 конечности, всегда нижние
- *Гемиплегия* – одна сторона тела поражена. При гемиплегии поражение в верхней конечности (руке) всегда более выражена, чем в нижней.
- *Триплегия* – 3 конечности поражены;

- *Квадриплегия или тетраплегия* – 4 конечности поражены.

*Варианты квадриплегии:*

а) *диплегия*: спастичность выражена больше в нижних конечностях (ногах);

б) *двойная гемиплегия* – спастичность больше в обеих руках, чем в ногах.

В случаях, когда существенная спастичность мышц и мышечные контрактуры определяется в нижних конечностях наблюдаются закономерно:

- *спастический перекрест ног*
- *положительный клонус стопы* (см. неврологическое обследование)

По степени двигательных дисфункций больные, пораженные детским спастическим церебральным параличом, подразделяются на пациентов:

- без ограничений двигательной активности;
- с различными видами ограничений, вплоть до обездвиженности.

Кроме того, основному заболеванию часто сопутствуют и другие неврологические заболевания и синдромы:

- эпилепсия (рецидивирующий судорожный синдром)
- косоглазие
- псевдобульбарный паралич (спазм мышц, иннервируемых 9,10,11,12 черепно-мозговыми нервами)
- микроцефалия.

*Прогноз.* Возникнув в первые месяцы жизни заболевание не прогрессирует, хотя прогноз для выздоровления почти наверняка неблагоприятен. Тяжелые формы ухудшают прогноз для жизни.

**Болезнь Верднига – Гоффманна** – заболевание детей раннего возраста аутосомно-рецессивной природы и характеризуется прогрессирующей атрофией клеток переднего рога спинного мозга. Болезнь Верднига – Гоффманна – типичный представитель заболеваний, формирующих *синдром вялого, «складывающегося» ребенка*.



**Жалобы.** Родители всегда предъявляют жалобы на замедление моторного развития. Очень часто можно выявить указания на *поздние и вялые внутриутробные шевеления плода* (обычно они начинают ощущаются беременной женщиной в сроке гестации 20-24 недели, и повторяются до 10 раз в сутки и более). Анализ родословных не выявляет обычно заболеваний у родителей и родственников «по вертикали», но могут болеть сибсы (братья и сестры больного).

*Слабый крик и многократные респираторные инфекции* дополняют жалобы на слабость дыхательной мускулатуры, что может вести к потере функции самоочищения бронхов.

*Объективное исследование* младенца в первую очередь выявляет синдром “вялого” (floppy) ребенка. Для этого синдрома характерна тяжелая персистирующая (т.е. постоянно сохраняющаяся) мышечная гипотония, которую определяют по следующим признакам.

1. *Поза “лягушки”* (или распластанная позиция больного ребенка). Этот признак показывает гипотонию конечностей.
2. *Изогнутый корпус тела и свисающие голова и конечности* в положении младенца лежа на ладони исследователя. Этот тест показывает гипотонию мышц туловища.
3. *Запрокидывание головы.* Когда лежащего на спине ребенка подтягивают за руки, то голова безвольно откидывается назад. Этот тест позволяет выявлять гипотонию шейных мышц.

Другие характерные симптомы позволяют отличить болезнь Верднига – Гоффманна от других заболеваний, сопровождающихся синдромом “вялого” ребенка. Для болезни Верднига – Гоффманна характерны:

- *отсутствие сухожильных рефлексов* (важнейший признак!);

- *истинный бульбарный паралич, слабый (бульбарный) крик и, важно, слабый кашель;*
- *подергивания (фасцикуляции) языка.* В клинике этот выглядит как червеобразные движения языка. Этот специфический (почти патогномонический) признак отражает прогрессирующую денервацию языка;
- *нормальное умственное развитие (улыбка, звуки) и нормальное движение глазами* (дискредитирующий признак для целого ряда миатоний и миастений), которые сохраняются до конца жизни больных;
- *поздний паралич дыхательной мускулатуры.* Большинство детей погибают от прогрессирующего вялого паралича, который к 1-2 году жизни захватывает дыхательную мускулатуру.

Дополнительные лабораторные и инструментальные исследования в диагностике болезни Верднига – Гоффманна:

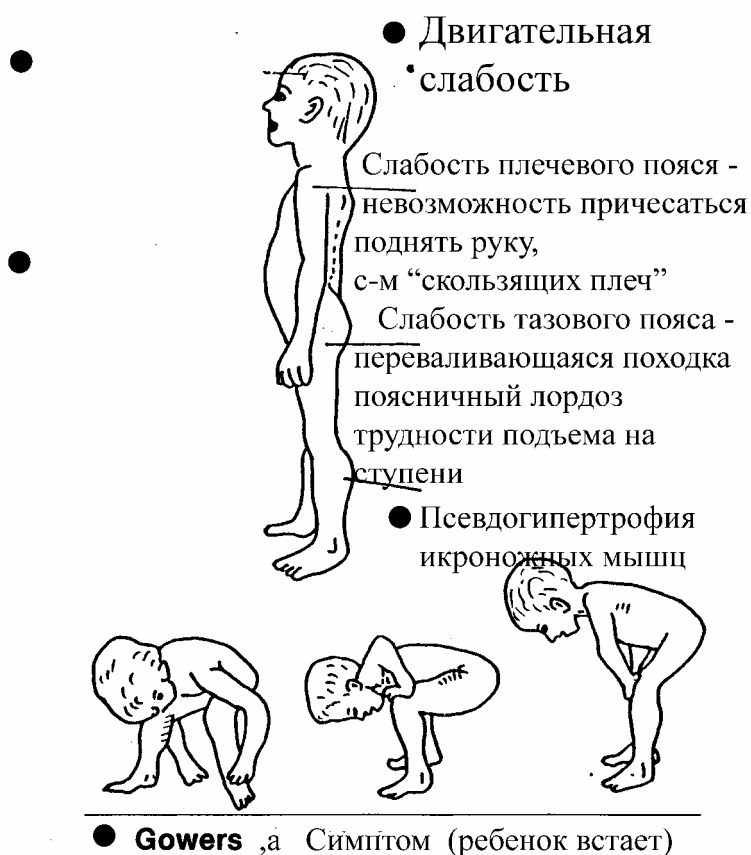
- нормальный уровень креатин-фосфокиназы (примерно 60 un/l). Креатин-фосфокиназы - специфический мышечный фермент, участвующий в энергетическом обмене мышц;
- нормальная скорость проведения нервного импульса по периферическому нерву (то есть состояние периферических аксонов, то есть нервных стволов не изменено);
- электромиография выявляет отсутствие специфических потенциалов, характерных для работы клеток переднего рога спинного мозга (двигательного нейрона);
- биопсия мышц выявляет характерный паттерн перинатальной денервации – неврогенная дистрофия мышц ввиду отсутствия трофического действия двигательных нейронов.

Прогноз. Для выздоровления и жизни неблагоприятны.

Миодистрофия (мышечная дистрофия) Дюшена - самая частая причина прогрессирующей слабости мышц у детей. Заболевание это наследственное и передается как х-сцепленное, рецессивное. Оно развивается лишь у мальчиков в возрасте первых 5-ти лет жизни.

# Мышечная дистрофия

## Duchenne'a



### Характерные клинические признаки:

У большей части детей показатели психомоторного развития на первом году жизни нормальные. В некоторых случаях (нечасто) обнаруживается отставание в моторном развитии (грубые двигательные навыки, такие как сидение, вставание, ходьба запаздывают по срокам своего формирования). Последние указания могут свидетельствовать, что болезнь у части детей может развиваться уже в периоде грудного детства.

### Важнейшие симптомы:

1. Симптомы слабости мышц плечевого пояса. Мальчику становится все труднее и труднее поднять руку к голове или причесаться. Признаком слабости плечевого пояса является симптом "скользящих" плеч. При попытке исследующего приподнять мальчика руками под его подмышки, голова ребенка "уходит" в плечи, плечи приподнимаются. Ребенок как бы проскальзывает сквозь руки экзаменующего (врача).

2. Симптомы слабости мышц тазового пояса. Ребенок имеет подчеркнутый поясничный лордоз. Отмечается затруднение при подъеме

по ступенькам и при подъеме с пола. Последний симптом носит название симптома Гаверса: ребенок встает с пола, придерживая ноги руками.

3. Псевдогипертрофия икроножных мышц. Этот признак можно отнести к высокоспецифическим, встречающимся только при данном заболевании (патогномоническим). Псевдогипертрофия всегда ассоциируется с дистрофией мышечных волокон, выявляемых при исследовании методом биопсии. Язык и мышцы верхних конечностей также могут подвергаться псевдогипертрофическим изменениям.

Другие диагностические признаки. Легкая степень задержки умственного развития присутствует во всех случаях болезни Дюшена. Кардиомиопатия (слабость сердечной мышцы) - также постоянная особенность больных и может вести их к смерти. Активность сывороточной креатинфосфокиназы повышается во много раз по сравнению с нормой (всегда выше 60 up/l). Биопсия мышц иногда имеет решающее значение окончательного диагноза.

Течение болезни постепенно прогрессирующее и пациенты теряют способность ходить к возрасту 12 лет. Смерть всегда наступает в течение следующих 5 лет из-за дыхательной недостаточности и тяжелой застойной недостаточности кровообращения.

Будет уместно добавить, что *тяжелая мышечная слабость* может развиваться и при других заболеваниях, поэтому синдром миодистрофии не является редким. Так, при гипертиреозе (гиперфункции щитовидной железы) мышечная слабость ассоциируется с гипертрофией мышц. При гиперпаратиреозе (гиперфункции паращитовидных желез) увеличенное содержание кальция в плазме крови ведет к мышечной слабости и гипорефлексии (низким сухожильным рефлексам). Наконец, прием глюкокортикоидных гормонов для лечения некоторых заболеваний также приводит к мышечной слабости и мышечной дистрофии. Общей чертой перечисленных заболеваний является их эндокринная природа.

**Ревматическая хорея** является самой распространенной формой приобретенного синдрома хореи у детей. Ревматическая хорея - это неврологический симптомокомплекс ревматизма.

Ревматическая хорея развивается у детей, больных ревматизмом, преимущественно в школьном возрасте. Девочки и девушки более предрасположены к развитию заболевания, чем мальчики. Интересно, что хорея может рецидивировать во время беременности у женщин в более позднем

возрасте, казалось бы после длительного периода благополучия и «выздоровления» от ревматизма. Хорею могут сопровождать другие проявления ревматизма (сердечные, суставные, кожные и прочие другие).

Семиотика ревматической хореи состоит из характерных клинических находок. Главными из них являются следующие.

1. Хореитические (непроизвольные, быстрые, толчкообразные, порывистые, бессмысленно-суесящиеся и неритмичные) движения захватывают главным образом мускулатуру лица, туловища и дистальные сегменты конечностей. Движения усиливаются во время эмоционального напряжения (стресса), достигая характера «двигательной бури» и исчезают во сне. Подобные явления могут быть неправильно истолкованы раздраженными родителями или учителями, как плохое поведение, гримасничанье и т.п.

2. Эмоциональная лабильность. Больные производят характер нервных детей и могут страдать внезапными приступами плача без серьезных на то причин.

3. Гипотония. Ее степень варьирует. Дети обычно не могут самостоятельно есть и часто роняют предметы. В тяжелых случаях, гипотония ведет к невозможности ходить и симулирует острый паралич.

4. «Непослушный язык». Язык не может быть высунут больным изо рта на время превышающее несколько секунд.

5. Хореитическая кисть. Кисти вытянутых рук больных принимают непроизвольно положение сгибания в запястьях и разгибания пальцев. Симптом часто провоцируется при одевании (попытках застегивания пуговиц).

6. Симптом пронатии. Предплечья и ладони непроизвольно разворачиваются кнаружи, когда ребенка просят охватить голову руками сверху.

7. Расслабляющие, встряхивающие движения кистями. Больной непроизвольно встряхивает кистями рук, как это бывает после долгого письма и т.п.

Течение ревматической хореи в большинстве случаев благоприятное. Сначала симптомы нарастают в течение первых нескольких недель, затем постепенно угасают в течение нескольких месяцев. В некоторых случаях признаки заболевания могут существовать у ребенка в течение 1-2 лет. Рецидивы (то есть возвращение болезни), как уже указывалось выше, так же возможны.

## **Анатомо-физиологические особенности костно-мышечной системы и их клиническое значение.**

### **Зубы и зубная формула.**

Первые ядра окостенения в хрящевой ткани крупных костей появляются у эмбриона на 7-8-й неделе внутриутробного развития. Следовательно, с этого момента можно считать, что у эмбриона *зарождаются кости скелета*.

*После рождения* интенсивно увеличиваются размеры скелета, параллельно нарастает масса и длина тела. Скелет ребенка никак не может расцениваться как стабильная, заостеневшая структура. Чрезвычайно интенсивно протекают процессы перемоделирования костной ткани. Так, наряду с ростом костей в длину и ширину, большое значение имеет перестройка направления костных балок под влиянием гравитационного стимула, изменяющегося в своем направлении с возрастом ребенка. Если у плода и новорожденного кости имеют волокнистое строение, то к 3-4 годам – пластинчатое. На первом году жизни перемоделируется до 70% костной ткани, в то время как у взрослого всего 5%. Клиническое значение приведенных фактов состоит, вероятно, в том, что регенерация костей у детей происходит скорее по сравнению со взрослыми. Кроме того, волокнистое строение и особый по сравнению со взрослыми химический состав (пропорционально более значительное содержание воды и органических веществ в противовес минеральным) обуславливает большую эластичность и податливость костей у детей при переломах в ответ на сгибание или сдавление, меньшую их хрупкость. Надкостница, обеспечивающая трофическую функцию, так как через нее подводятся питающие сосуды к костям, у детей представляет более толстое образование, особенно внутренний ее слой, отчего переломы развиваются под надкостницей без смещения костных отломков (по детскому варианту по типу «зеленой ветки»).



Рис. 1. Поднадкостничный винтообразный перелом большеберцовой кости (без смещения отломков).

Значение состояния костной ткани и формирование скелета в жизни ребенка очень велико. По крайней мере 3 параметра, ассоциированных с костной тканью и родственной ей по биохимии зубным матриксом, участвуют в оценке биологического возраста ребенка.

*Биологический возраст* может быть оценен по:

5. росту ребенка
6. срокам формирования ядер окостенения
7. срокам прорезывания *постоянных* зубов.

*Понятие об ядрах окостенения.* В запястьях, чаще всего используемых для определения так называемого костного возраста ребенка после рождения, ядра окостенения появляются в строго определенной последовательности. К 6 месяцам формируется первое ядро, к году второе, затем каждый год до 9 лет по 1 ядру. Возможны индивидуальные колебания, но, как правило, ускоренное или замедленное их появление свидетельствует о замедлении или ускорении костного возраста по сравнению с паспортным и используется для диагностики заболеваний желез внутренней секреции.

*Совпадение костного, ростового возраста и формулы постоянных зубов с паспортным возрастом* говорит о нормальном биологическом развитии, и, если возраст психического развития также соответствует паспортному, говорят о гармоничном пропорциональном развитии ребенка. В противоположных случаях выносятся заключение о замедленном, ускоренном, или диспропорциональном развитии.

### **Методы обследования и важнейшая семиотика поражений скелета.**

При оценке состояния костной системы используют *жалобы* и *дополнительный расспрос* матери, а также объективные методы: *осмотр*,

пальпацию, иногда перкуссию и инструментальные (преимущественно, рентгенологическое) исследования.

### *Жалобы.*

Наиболее распространенной жалобой детей бывает *боль*. Чаще всего боли у детей носят посттравматический характер.

«*Боли роста*»- доброкачественные симптомы у детей 4-5 лет. Их происхождение до сих пор представляется неясным. Связывают с интенсивно растущей надкостницей и перераздражением нервных окончаний, находящихся в ней. Часто связаны с избыточной нагрузкой и вечерней двигательной ажитацией. *Особенности ухода*. «Боли роста» преодолеваются осторожным невниманием, при необходимости помогают тепловые процедуры и массаж.

*Боли при плоскостопии* возникают у детей в икроножных мышцах чаще в вечернее время после физической нагрузки. Нельзя забывать, что у детей первых 2 лет жизни существует «физиологическое» плоскостопие, которое лучше всего рассмотреть поставив ребенка на возвышение. Ступни выглядят плоскими (можно сделать мокрый отпечаток) из-за несформированности свода стопы, податливости ее связочного аппарата и обилия жировой клетчатки, которая выполняет свод стопы. *Особенности ухода*, направленные на формирование нормального свода стопы сводятся к ношению с самого раннего детства обуви с достаточно твердой подошвой и с невысоким каблуком. По рекомендации ортопеда может быть использовано ношение стельки-супинатора, поддерживающего внутреннюю часть свода стопы.

Наиболее прогностически серьезным симптомом боли являются *ночные боли в костях*, которые нередко сопровождаются сосудистыми пульсациями и ощущением сосудистого шума. Могут быть при остеосаркоме (злокачественной опухоли кости) или лейкемии (разрушение костной ткани происходит при инфильтрации ее лейкозными клетками). *Особенности ухода* – возвышенное положение облегчает симптом.

Большое диагностическое значение имеет *сочетание боли и фиксированного положения конечности*.



Например, при гнойно-воспалительном остеоартрите тазобедренного сустава ребенок стремится принять положение с согнутой и отведенной в тазобедренном суставе конечностью. Такое положение снимает напряжение капсулы сустава облегчает боль. Дальнейшее накопление

воспалительного экссудата может вызвать сдавление артерии, питающей головку бедра и некроз.



Этот ребенок страдает ювенильным ревматоидным артритом, для которого характерно поражение большинства суставов. Внимание заслуживает фиксированная поза ребенка – суставы полусогнуты. Ребенок напряженно смотрит на врача, так как любое движение или манипуляции вызовут сильную боль в суставах.

#### *Осмотр и пальпация.*

Объективное исследование костей скелета рекомендуется проводить сверху вниз.

#### *Череп.*

Череп должен быть гладкой округлой формы. У новорожденного и ребенка первых месяцев жизни череп имеет более развитую по сравнению с лицевым скелетом мозговую часть и состоит из парных (включая лобную кость) и непарной (затылочной) костей, отделенных друг от друга швами. *Швы* закрываются к концу периода новорожденности, но зарастают полностью (этот процесс называется синостозом) к школьному возрасту. В точках соединения костей имеются *роднички*. Большой родничок располагается между лобными и теменными костями. Нормальный его размер при рождении составляет 2-3 см при измерении перпендикулярно костным краям и его синостоз происходит к 1.5 годам. Малый находится между теменными и затылочной костями (закрит у 75% доношенных новорожденных, у остальных закрывается к концу 1-го месяца жизни). Боковые роднички, по два с каждой стороны, имеются только у недоношенных и незрелых детей. *Захождение краев костей черепа* друг на друга у новорожденного ребенка отражает физиологическое явление конфигурирования головы плода в ходе родового акта. Широко *открытые, увеличенные, податливые или разошедшиеся швы* черепа свидетельствуют о гидроцефалии. *Преждевременное* в соответствии с указанными сроками закрытие большого родничка и быстрое закрытие (синостоз) швов могут

отражать нормальные конституциональные особенности ребенка. Лишь иногда подобные явления могут явиться причиной микроцефалии (уменьшения в объеме всего мозгового черепа), краниостеноза (когда растущий мозг ребенка испытывает дефицит внутричерепного объема) и патологического краниосиностоза (парциального уменьшения черепа ростовых зонах). При патологическом краниосиностозе развиваются *разнообразные деформации черепа*. Например, если преждевременный синостоз происходит в венечном шве – развивается брахицефалия, если в саггитальном – долихоцефалия.



Рис.2.

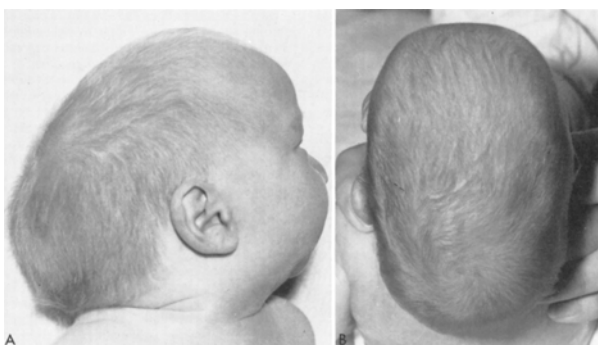


Рис.3.

Рис.2. Преждевременный синостоз в области венечного шва. Брахицефалия (короткий череп) и скафоцефалия («башенный», высокий череп).

Рис.3. Преждевременный синостоз в саггитальном шве. Долихоцефалия (длинный череп).

Края костей черепа у новорожденных в норме податливы при пальпации. Изредка у новорожденных развивается избыточная податливость костей черепа, которая называется врожденным краниотабесом.

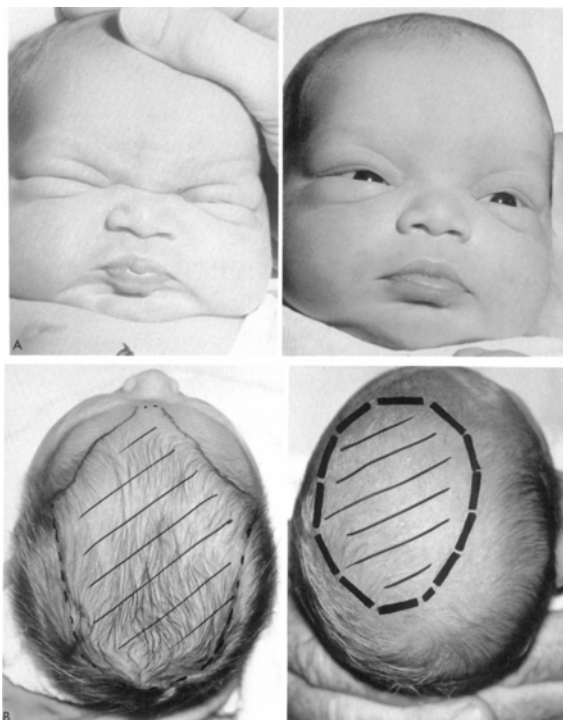


Рис.4. Врожденный краниотабес.

А. Показано, что давление на череп способствует его деформации по типу «вдавленной фетровой шляпы». Форма черепа восстанавливается сразу же после прекращения давления. Ребенок не испытывает при этом особых неприятных ощущений.

В. Области черепа, которые представлены эластичной соединительнотканной мембраной («очень большие размеры большого родничка»).

Краниотабес также развивается при витаминдефицитном рахите в возрасте 3 – 9 месяцев. Не следует забывать, что рахит вызывает системные изменения (деформации) в различных отделах скелета. В отличие от рахита изолированные деформации черепа (асимметрии) у здоровых детей возникают в результате продолжительного лежания в кровати в комнате с латеральным источником света. Вследствие рефлекторной потребности смотреть на свет младенцы всегда поворачивают голову к свету. Врожденная мышечная кривошея также вызывает деформацию краниального черепа и лица.

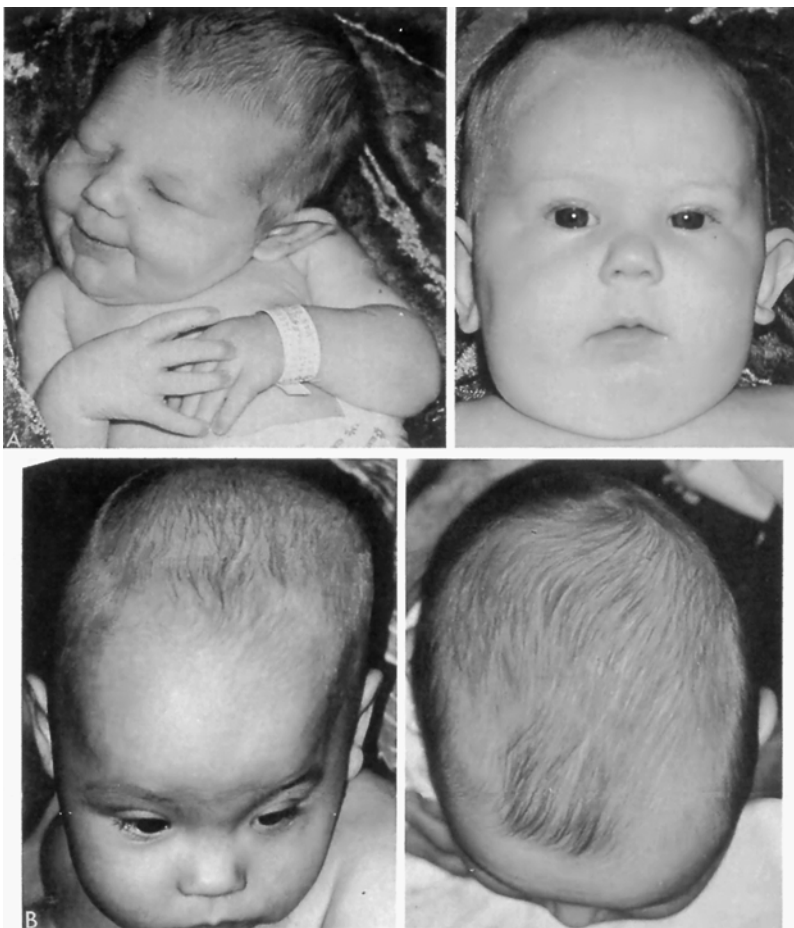


Рис.5. А. Врожденная левосторонняя мышечная кривошея у новорожденного. В возрасте 1 года после проведенного лечения сохраняется асимметрия лица. В. Асимметрия лица в результате длительного лежания на левом боку (Источник света – окно – располагалось слева от колыбели).

*Особенности ухода.* Для профилактики асимметрических деформаций (и не только для этого) необходимо чаще брать ребенка на руки и менять положение его в кровати.

Податливость костей черепа у маленьких детей способствует также относительной устойчивости черепа к травмам. При ударах головы у младенцев могут возникать *переломы типа «пинг-понг»*, которые могут закончиться без серьезных последствий для ребенка. Если перелом костей свода черепа и возникает, он носит характер линейной трещины. *Особенности ухода* и профилактики травм головы - всегда закрывать кровати-колыбели, не оставлять детей на пеленальном столике без присмотра и т.д.



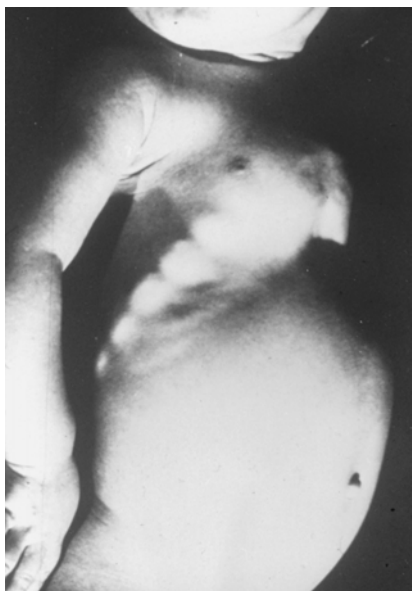
*Кефалгематома* – распространенная родовая травма костей свода черепа у новорожденных. Представляет собой травматическое повреждение и расслоение накопившейся кровью (гематомой) надкостницы и кости. Кровь поступает из диплоических вен плоских костей черепа. Резорбция гематомы происходит самопроизвольно и лечения обычно не требует.

### *Грудная клетка*

У маленького ребенка грудная клетка имеет бочкообразную форму и уплощается в переднезаднем размере до формы взрослого к школьному возрасту. Ребра на первом году расположены горизонтально как бы в положении максимального вдоха у взрослого. Когда ребенок начинает ходить, диафрагма несколько опускается и ребра принимают наклонное положение. Глубина вдоха обеспечивается у маленьких детей диафрагмой. Место ее прикрепления внутри грудной клетки при патологических процессах, сопровождающихся форсированным дыханием и/или податливой грудной клеткой, проецируется на кожу в виде гаррисоновой борозды, которая становится особенно заметной при вдохе.



*Гаррисонова борозда* – также типичный признак тяжелого рахита и является следствием рахитической остеомалации (размягчения) ребер и грудины. Для рахита кроме того характерны и другие деформации грудной клетки (например, западение грудной клетки в области грудины, асимметрия, «килеобразный» вид и др.).



Специфическими для рахита являются *остеоидные разрастания в области ростковых зон ребер*, которые определяются при осмотре, пальпации и на рентгенологических снимках в виде своеобразных ограниченных наростов.

*Изолированные деформации грудной клетки* имеют врожденный, семейный генез и могут быть обнаружены у родственников ребенка.

Большое диагностическое значение имеет *симптом* формирующегося «сердечного горба», характерный для прогрессирующей кардиомегалии. «Сердечный горб» образуется на передней поверхности грудной клетки над областью проекции увеличенного в размерах сердца.

#### *Позвоночник.*

У новорожденных позвоночник прямой с небольшой выпуклостью кзади в области крестца. Отсутствует шейный и другие изгибы. *Физиологические изгибы позвоночника* в саггитальной плоскости, предназначенные для амортизации позвоночного столба при ходьбе, прыжках, формируются в младенческом возрасте по мере приспособления к гравитации. После того, как ребенок начнет самостоятельно приподнимать голову лежа на животе, формируется шейный изгиб (лордоз), сидеть – формируется поясничный кифоз, стоять – грудной лордоз. *Избыточные лордозы и кифозы* относят у детей к типам патологической осанки и называют гиперкифоз и гиперлордоз.

Изгибы во фронтальной плоскости – *сколиозы* - никогда не бывают физиологическими. Одним из predisposing факторов к развитию сколиозов является *феномен функциональной асимметрии человеческого тела*. Иными словами левая и правая половина тела человека редко полностью одинаковы в размерах. При однообразной нагрузке, деформирующей позвоночник, могут возникать *привычные* или *функциональные сколиозы*. Их отличает полное восстановление формы позвоночника при исключении провоцирующего фактора. При проведении функциональных ортопедических проб с нагрузкой на позвоночник (наклон туловища вперед, принятие упора лежа на вытянутых руках) функциональные сколиозы исчезают. Тем не менее,

при воспитании детей и *организации ухода* за ними необходимо следить за формированием их осанки, правильной позы при письме в школе, исключать ношение тяжелого портфеля в одной руке. Постель для детей школьного возраста лучше подбирать с достаточно твердым или ортопедическим матрацем. Все двигательные виды спорта, как правило, способствуют формированию правильной осанки.

*Патологические сколиозы* возникают как следствие предшествующих заболеваний костей, мышц и связочного аппарата и представляют серьезную проблему современной детской ортопедии. Без интенсивного лечения прогрессируют и ведут больного к инвалидности. Вследствие значительного искривления позвоночника в сторону обычно происходит и его вращение по вертикальной оси. Так очень рано формируется сколиотический горб. Необходимо знать тесты (например, тест с принятием упора на руки) позволяющие выявлять наличие формирующегося сколиотического горба, сначала мышечного, а затем и костного, для того, чтобы отличать патологический сколиоз от функционального, доброкачественного.

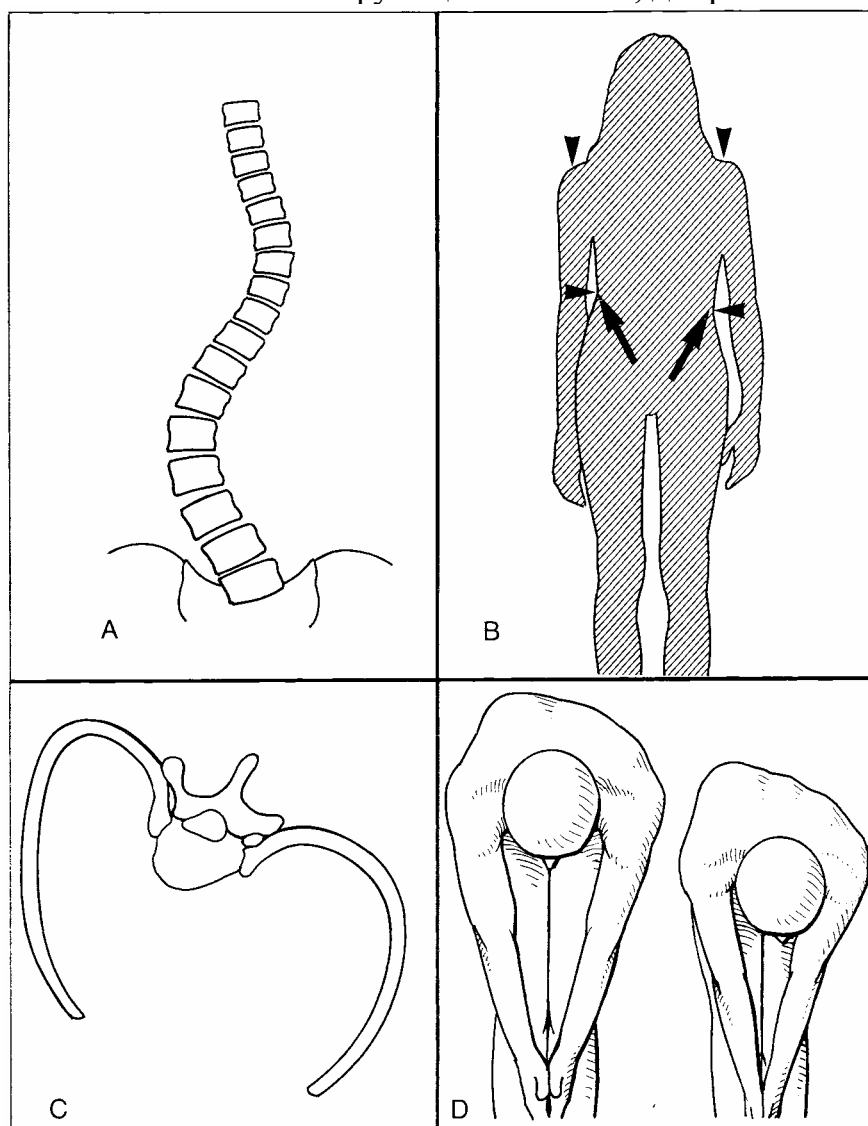


Рис.6. Сколиоз.

А. Вид позвоночного столба. В. Области внимания, грубая асимметрия которых позволяет выявить сколиоз. С. При сколиозе происходит ротация

позвоночника и возникает реберный горб. D. Проба с наклоном выявляет сохранение сколиотических деформаций.

### *Конечности (трубчатые кости).*

У детей первых лет жизни трубчатые кости заполнены активно-функционирующим красным костным мозгом. Состоят они из нескольких частей. Диафиз и эпифиз соединены между собой мягкой прослойкой необызвествленного хряща – метафизом. Наличие такой прослойки в лучевой кости в области лучезапястного сустава у ребенка первых трех лет жизни может привести к перелому кости типа метафизарного отрыва. Чаще всего метафизарный отрыв возникает в результате резкой тракции (потягивания) за кисть, например, когда ребенок повисает, когда его ведут за руку.

В метафизарной зоне имеется интенсивно развитая капиллярная сеть с интенсивным по объему, но замедленным по скорости типом кровотока, что обеспечивает быстрое новообразование костной ткани. Поэтому именно в этих местах легко оседают микробные эмболы при любом типе бактериемии, в результате чего у детей 1-го года жизни типичным гнойно-воспалительным заболеванием является метафизарный *остеомиелит*. В возрасте 2-3 лет, когда формируются ядра окостенения в эпифизах, остеомиелит чаще бывает эпифизарным и комбинируется с септическим артритом. У взрослых остеомиелиты чаще всего бывают диафизарными. Остеомиелиты представляют тяжелые заболевания, сопровождающиеся значительным повышением температуры тела, что отражает реакцию организма человека на наличие активного микробного гнойно-воспалительного процесса, болью и вынужденным положением пораженной конечности, лимфатическим отеком окружающих очаг поражения мягких тканей и характерными рентгенологическими изменениям разрушения костной ткани.

При объективном исследовании костной системы выявляются *деформации формы конечностей*. Напомним, что множественные симметрические деформации верхних и нижних конечностей характерны для тяжелого обезображивающего рахита. Считаются типичными для рахита X и O-образные типы формы ног у детей. Однако не следует забывать, что чем младше ребенок, тем больше первое впечатление, что конечности искривлены. Между тем известно, что вертикальные оси нижних конечностей, опущенные из точек тазобедренных суставов, у здоровых младенцев располагаются значительно кнутри от коленного сустава. При необходимости углы, образованные бедром и голенью, должны быть измерены.

Если же деформации конечностей обусловлены потерей анатомических элементов скелета (например, отсутствие ключиц, лучевой кости предплечья, малоберцовой кости голени и др.), необычном строении суставов (артрогрипоз) или патологической ломкостью костей (несовершенный остеогенез), такие заболевания относятся к врожденным, генетически обусловленным.



Рис. 7.



Рис. 8.

Рис. 7. Артрогрипоз (необычные суставные углы).

Рис. 8. Кранио-ключичный дизостоз. У ребенка 6 лет отсутствуют ключицы, швы черепа и передний родничок открыты.

Считают, что кисти рук – это область особого внимания медицинских генетиков. При осмотре кистей детей с многими генетически детерминированными заболеваниями обнаруживаются специфические симптомы – брахидактилия, арахнодактилия, синдактилия, адактилия, полидактилия, клинодактилия, камптодактилия, единая поперечная борозда, характерное формирование кулака при трисомии 18 и многие другие.



Рис. 9.



Рис.10.

Рис. 9. Частичная кожная синдактилия III и IV пальцев кисти

Рис. 10. Ульнарная форма полидактилии.

Одним из важных признаков наличия хронических заболеваний у человека, сопровождающихся гипоксемией и интоксикацией (например, при заболеваниях легких и сердца) служит феномен обнаружения при осмотре кистей так называемых «барабанных палочек». У детей *формирование «барабанных палочек»* начинается с уменьшения в объеме околоногтевых валиков и расширения и уплощения ногтевых пластинок пальцев рук. Увеличение же в размерах конечных фаланг (собственно, акропахия) развивается в подростковом или взрослом возрасте.



Рис.11. Врожденный вывих бедра как следствие дисплазии правого тазобедренного сустава. Головка правой бедренной кости находится за пределами вертлужной впадины, свод которой не сформирован.

Многим врачам приходится проводить обследование детей для раннего выявления врожденной дисплазии тазобедренного сустава, которое, будучи нераспознанным в течение первых месяцев жизни, закономерно приводит к формированию врожденного вывиха сустава, хромоте и инвалидности.

*Скрининг* (ориентировочное массовое обследование) на дисплазию тазобедренного сустава включает проведение ребенку после рождения и затем при профилактических визитах в течение 1 года следующих диагностических тестов.

9. Пассивное, выполняемое врачом, латеральное *отведение бедра в тазобедренном суставе с определением угла отведения* у лежащего на спине ребенка. Диагностическое значение имеют малые (менее  $45^\circ$  от вертикали) углы отведения бедра.

10. В том же положении ребенка исследующий одной рукой отводит и ротит наружи согнутую в коленном и тазобедренном суставах нижнюю конечность ребенка. Второй рукой, наложенной на лоно ребенка, врач пытается определить щелчок вправления головки бедренной кости в вертлужную впадину (*симптом Ортолани*). Симптом свидетельствует о патологической подвижности головки бедренной кости.

11. Глубокой пальпацией сустава при положении ребенка на спине можно попытаться вытолкнуть головку бедренной кости из вертлужной впадины с возникновением специфического щелчка (*симптом Барлоу*). Свидетельствует о разболтанности суставной капсулы.

12. *Симптом Алиса* выявляется путем сравнения положения коленных суставов у ребенка, лежащего на спине с согнутыми в коленных суставах и приведенными к животу ногами. Выявляет укорочение бедра. Вывих тазобедренного сустава уже произошел.

13. *Симптом Тренделенбурга* относят к поздним симптомам врожденного вывиха. Симптом выявляет «проваливание» головки тазобедренного сустава вверх по крылу тазовой кости. Для определения симптома ребенка нужно *поставить* спиной к исследующему. Ребенок попеременно упирается на ноги. При опоре на больную конечность таз ребенка опускается в здоровую сторону, что соответствует проваливанию головки бедренной кости вверх по крылу тазовой кости.

*Особенности ухода* за детьми для профилактики дисплазии. С момента рождения рекомендуется, чтобы ребенок большую часть времени проводил в позе с разведенными в тазобедренных суставах конечностями (ношение на бедре или животе у матери, широкое пеленание, применение современных гигиенических подгузников). Не одобряется тугое пеленание или бинтование нижних конечностей.

### **Зубы и зубная формула у детей. Семиотика поражений зубов.**

Зубы являются придатками (производными) кожи, но по своей биохимии и физиологии очень близки к костной ткани. Поэтому в педиатрической практике традиционно состояние зубов используется как маркер благополучия костной ткани (с известными оговорками).

*Прорезывание молочных зубов* (при записи формулы используются римские цифры или пять первых букв латинского алфавита) начинается в 6-7 мес. К году прорезываются все (8) резцы. Зубную формулу здорового годовалого ребенка можно отобразить как:

$$\frac{BA|AB}{BA|AB}$$

К 12 -15 мес. жизни прорезываются передние малые коренные (премоляры, D),

$$\frac{D \ BA|AB \ D}{D \ BA|AB \ D}$$

в 18 – 20 месяцев клыки (C),

$$\frac{DCBA|ABCD}{DCBA|ABCD}$$

22-24 – задние молочные премоляры (E). К 2 годам имеется полный комплект молочных зубов – 20.

$$\frac{EDCBA|ABCDE}{EDCBA|ABCDE}$$

*Порядок прорезывания постоянных и смены молочных зубов* следующий. В 5-7 лет прорезываются первые большие коренные зубы (моляры, 6). При написании зубной формулы постоянные зубы обозначаются арабскими цифрами.

$$\frac{6EDCBA|ABCDE6}{6EDCBA|ABCDE6}$$

В отличие от молочных зубов постоянные зубы имеют костную альвеолу, развитые корни.

В 7-9 лет меняются резцы.

6EDC21|12CDE6

6EDC21|12CDE6

10-12 лет происходит интенсивный процесс постоянных зубов - идет смена клыков (3), передних (4), задних (5) премоляров и вырастают вторые моляры (7). В неопределенном возрасте прорезаются третьи моляры – зубы «мудрости» (8).

*Понятие о «трудном» прорезывании зубов.* Сроки появления зубной поверхности над слизистой десны в результате движения зуба вверх составляют от 6 дней до 15-20 дней и даже больше. Прорезывание зубов может вызывать определенные чувства дискомфорта, такие как боль, зуд десен, слюнотечение. Прорезывание верхних зубов (резцов и клыков) у младенцев может сопровождаться рефлексорным насморком. Нередко наблюдается повышение температуры тела маленьких детей. Гипертермия «трудного» прорезывания зубов по современным представлениям объясняется инфицированием и воспалением околозубного мешочка в слизистой оболочке десны, которое самопроизвольно разрешается при разрыве его растущим зубом. Наконец, многие родители указывают на появление диареи у ребенка при трудном зубном прорезывании. Ее происхождение также инфекционное, так как дети инстинктивно пытаются грызть любые попавшие им в руки предметы, которые могут быть контаминированы (загрязнены) болезнетворными бактериями и вирусами. *Всегда* относитесь с вниманием к любым симптомам неблагополучия, которые родители ребенка могут связывать с «трудным», но «безобидным» прорезыванием зубов.

*Кариес и зубная боль у детей.*

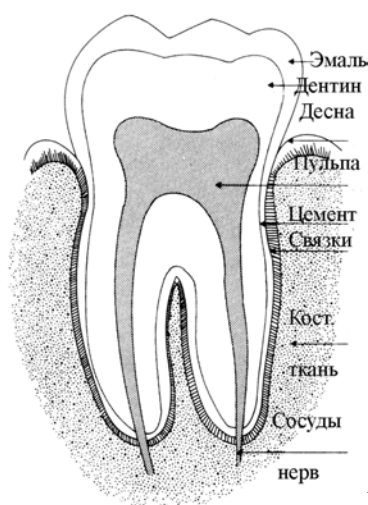


Рис. 12. Схема строения постоянного зуба.

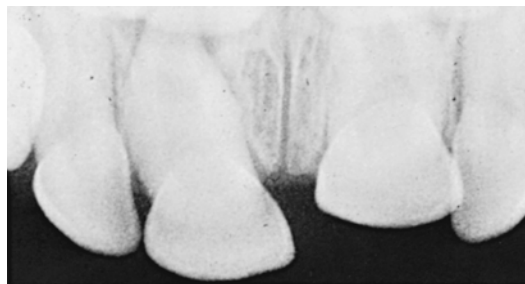
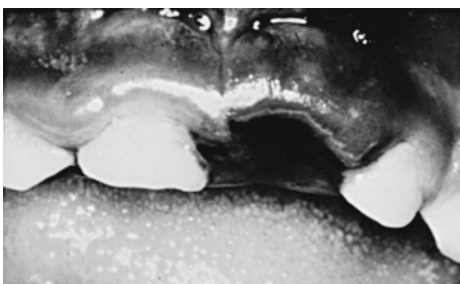
*Кариес – разрушение тканей, составляющих зуб.* Кариес может протекать безболезненно до того момента, когда кариозная полость достигает

мягкой части зуба – пульпы. Таким образом, *боль при кариесе – это всегда признак пульпита*, воспаления зубной пульпы, ткани богатой нервными окончаниями и сосудами. В свою очередь пульпит характеризует кариес как распространенный. При пульпите у детей и подростков также очень часто возникают эпизоды бактериемии (появление микробов в циркулирующей крови). *Бактериемия* может осложняться разнообразными гнойно-септическими осложнениями, которые называются одонтогенными. У маленьких детей, имеющих молочные зубы и малое количество пульпы, кариес имеет некоторые особенности.



*Разрушение передних зубов* может быть следствием длительного пребывания молочной смеси во рту в сочетании с травмирующим действием резинового или пластикового рожка бутылки при участии микробов полости рта («дети засыпают с бутылкой молока во рту»). Такой ранний кариес называют «*кариесом молочной бутылки*». Большинство стоматологов рекомендуют приучать ребенка пользоваться зубной щеткой с возраста 2-х лет.

#### *Особенности травм зубов у детей.*



При травмах очень легко нарушается целостность связок, фиксирующих зубы детей. При этом неповрежденное тело зуба может быть вновь фиксировано на прежнем месте. Иногда требуется рентгенологическое исследование, чтобы обнаружить травмированный зуб, ушедший в ткань десны.

#### *Особенности мышц у детей.*

*Закладка скелетных мышц* (то есть мышц, осуществляющих движение) в виде отдельных миофибрилл в мезодермальной ткани *эмбриона* происходит на 6-7 неделях внутриутробного развития. Гистологическое исследование мышечной ткани ребенка обнаруживает меньшую толщину отдельных миофибрилл, обилие рыхлой интерстициальной ткани и сосудов, наличие большого количества продолговатых ядер в миоцитах. Скелетные мышцы детей по сравнению с таковыми у взрослых относительно беднее

сократительными белками – миозином и актином, но богаты водой. В результате они лучше растягиваются, реже разрываются. Естественно относительная сила их мышечного сокращения меньше. Считается, что богатое кровоснабжение и интенсивный обмен способствует быстрому вымыванию из мышц молочной кислоты, поэтому их функциональная активность у детей очень высокая. Этот факт объясняет высокую физиологическую подвижность у детей, которые испытывают истинную мышечную радость при движении. Здоровых детей ни в коем случае нельзя ограничивать в двигательной активности.

У детей дошкольного возраста скелетные мышцы слабо контурируются на поверхности тела и скрыты интенсивно развитой подкожно-жировой клетчаткой. Интересно, что окружность плеча в его средней части у ребенка в возрастном промежутке между 1 годом и 5 годами почти не изменяется. Объясняется этот феномен тем, что мышцы с возрастом увеличиваются в объеме, а жировая ткань уменьшается. Эту закономерность используют при скрининговых исследованиях, выявляющих распространенность алиментарного маразма среди детей в странах, где существует проблема массового голода. Считается, что у детей в возрасте от 1 до 5 лет (самый уязвимый возраст) *окружность плеча при алиментарной недостаточности равна или меньше 11 см.*

Мышечная масса относительно массы тела начинает возрастать лишь к периоду полового созревания – от 22 -25% во все периоды до полового созревания, включая и период новорожденности, до 45% у мальчиков-подростков в возрасте 15 лет и старше. Рост мышечной массы происходит за счет увеличения в размерах каждой миофибриллы. Рост числа миофибрилл, по-видимому, несущественен. Представленные факты бесспорно свидетельствуют, что интенсивные занятия атлетизмом («body bilding») мальчиков младше 13 лет (то есть не вступивших еще в процесс полового созревания) бессмысленны и даже вредны.

#### *Методика исследования скелетных мышц.*

*Жалобы* детей чаще всего касаются таких субъективных ощущений как *боль и ограничение движений* (как последствия травм), и самостоятельные боли в мышцах – миалгии. Изредка бывают жалобы на прогрессирующую мышечную слабость, что бывает при воспалениях мышц, миастениях, миодистрофиях.

Для детей также очень характерны *мышечные боли при лихорадочных заболеваниях*, механизм возникновения которых до конца не ясен.

*Осмотр* обычно сочетают с пальпацией. Выявляют мышечные атрофии, гипертрофии, уплотнения и болезненность мышц.



Рис. 13.

Рис. 13. Тяжелая миодистрофия.



Рис. 14.

Рис. 14. Врожденная прогрессирующая миастения. Ребенок не в состоянии удерживать закрытым рот из-за слабости жевательных мышц.



Рис. 15.

Рис. 15. Гипертрофия икроножных мышц у ребенка 5 лет, к счастью, имеющая семейный доброкачественный характер (рядом отец), а не вызванная миодистрофией Дюшенна.

Важным показателем неблагополучия органов служат *мышечные контрактуры* (постоянное бессознательное напряжение) скелетных мышц вблизи поражения, например, напряжение живота при перитоните, затылочных мышц при менингите, фиксированное положение конечностей при артритах и переломах костей. Спастическое состояние мышц конечностей характерно также для так называемого центрального паралича, когда поражаются двигательные нейроны и нейроны, формирующие тонус мышц в коре и подкорковых образованиях головного мозга. При этом спастичность мышц формируется постепенно и приводит к утрате функции конечности. В противоположность, вялые атонии и атрофии могут формироваться от бездеятельности (например, при иммобилизации конечности, наложения повязок, при длительном постельном режиме). Вялые параличи всегда сопровождаются атрофией мышц. Вялые параличи обусловлены поражением двигательных нейронов спинного мозга.

*Понятие об акушерском параличе диафрагмы.* Повреждение шейного сплетения позвоночника при осложненных родах, например, при интенсивной тракции за голову для рождения переднего плечика плода, может привести к одностороннему повреждению чревного нерва (n. phrenicus) и, как следствие, параличу одного из куполов диафрагмы. Клинически акушерский паралич диафрагмы характеризуется наличием функциональных расстройств дыхания новорожденного и характерными рентгенологическими изменениями. Особенностью ухода является обязательное укладывание детей на больной бок. Двигательная функция диафрагмы у новорожденных восстанавливается достаточно быстро самостоятельно.

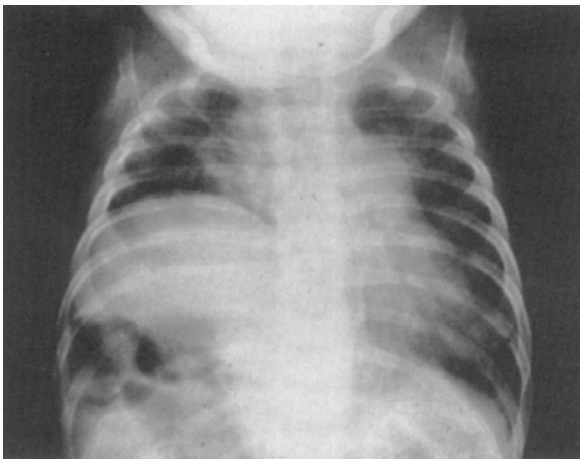


Рис. 16. Рентгенограмма грудной клетки у новорожденного с правосторонним акушерским параличом диафрагмы, купол которой находится на уровне 6 ребра (по задней его части). Левый купол находится на уровне 10 ребра. Компенсаторная гипервентиляция левого легкого.

### **Лабораторные и инструментальные исследования, которые применяются для диагностики заболеваний костей и мышц.**

Наиболее часто для диагностики заболеваний костей используются *рентгенологические методы исследования*. Для выявления остеопороза (уменьшения плотности костей) в последние годы начали применять *метод ультразвуковой денситометрии*. Для исследования мышц применяют *методы электромиографии* с определением порога электрической возбудимости мышц и длительности реакции, а также специфических биохимических показателей крови, отражающих биохимические процессы в мышцах (*активность креатин-фосфокиназы*). В особо затруднительных случаях прибегают к *биопсии* мышц и исследованию биоптатов.

# Анатомо-физиологические особенности органов дыхания.

## Семиотика поражений.

### 1. Краткие сведения по клинической физиологии органов дыхания.

Основной функцией органов дыхания является *газообмен крови*: поступление кислорода и выведение углекислого газа. *Нормальный состав газов артериальной крови*:

$PaO_2$  : 90 - 100 мм Hg

$PaCO_2$  : 35 – 40 мм Hg

Для обеспечения этой функции служит альвеолярный аппарат лёгких, объединённый в ацинусы (группа альвеолярных мешочков + конечная воздухоносная трубочка – бронхиола). *Ацинусы - это нижние дыхательные пути.*

Вспомогательную функцию *воздухопроведения* обеспечивают *средние дыхательные пути*: бронхи, трахея, гортань. Условные границы сверху и снизу – голосовые связки и ацинусы. Важной дополнительной функцией воздухоносных путей является *фонация* – голосообразование.

*Верхние дыхательные пути*: полость носа, придаточные его пазухи, глотка. Их функциями кроме воздухопроведения являются *очистка и согревание воздуха*. К верхним дыхательным (а лучше назвать их воздухоносным) путям также относят и евстахиевы трубы и полость среднего уха, анатомически сообщающиеся с полостью носа. Сообщение служит для создания одинакового, равного атмосферному, давления воздуха в полости среднего уха и верхних дыхательных путях, что обеспечивает достаточную амплитуду колебаний барабанной перепонки.

*Согревание* достигается лабиринтным строением носа и придаточных пазух, что значительно увеличивает функциональную, контактирующую с воздухом поверхность слизистых оболочек и находящегося под ними сосудистого слоя, который сообщает поверхности дыхательных путей температуру близкую к 37°C. Примерно до этой же температуры (34-35°) нагревается и воздух в дыхательных путях.

*Очищение* достигается функционированием специальных клеток слизистой оболочки дыхательных путей. Реснитчатые клетки посредством мерцательных движений, организованных в характерные волны, сообщают движения пылевым частицам, гидрофобным жидкостям, организованным в капли (бактерии) и прочим инородным телам микроскопических размеров. Движения ресничек в полости носа и в бронхах организовано по направлению к глотке, т.е. навстречу друг к другу. В глотке нежелательные объекты заглатываются. Функцию самоочищения облегчает постоянное образование слизи. Слизь образуется слизистыми клетками внутренней оболочки

дыхательных путей. *Образование избыточного количества слизи, ощущаемое человеком как потребность слегка покашлять, проглотить или выплюнуть – называется мокротой.* В состав мокроты самых нижних дыхательных путей бронхиол входит сурфактант – вещество фосфолипидной природы, которое вырабатывается в альвеолах. *Инородные тела, попавшие в альвеолы, не выводятся.*

Важным вспомогательным аппаратом, участвующим в организации акта дыхания, служит мышечно-хрящевой аппарат дыхательных путей:

- циркулярные мышцы бронхов;
- хрящевой каркас гортани, трахеи и бронхов.

*Гладкие циркулярные мышцы бронхов* управляются вегетативной (автономной) нервной системой. Импульсы по симпатическим волокнам сокращают циркулярные мышцы и бронхи сужаются. Импульсы, поступающие по парасимпатическим волокнам (из системы N.Vagus) расслабляют циркулярные мышцы бронхов, и просвет их увеличивается.

*Поперечно-полосатая мускулатура грудной клетки и диафрагма* обеспечивают увеличение объема грудной клетки. В это время в результате разницы атмосферного и внутриальвеолярного давления воздуха происходит вдох. *Для поддержания нормального состояния газов крови (см. выше) ребенку в возрасте от первых дней жизни до 1года жизни требуется около 40 дыханий в минуту, ребенку от 1-5 лет 35-30, старше 5 лет – 25 – 20 дыханий в минуту.*

## **2. Краткие сведения об эмбриогенезе органов дыхания. Варианты пороков развития.**

В своем развитии органы дыхания у плода и ребенка проходят длительный путь. В анатомическом и функциональном отношении он завершается не ранее чем в 7-12 летнем возрасте ребенка.

Каждый этап имеет свои особенности. Возникновения нарушений органогенеза на каждом этапе имеет свои специфические особенности, формирующие характерный спектр болезней, расшифрованных к настоящему времени теоретической и прикладной эмбриологией и прикладными исследованиями по онтогенезу человека.

Первый этап – с 3 до 16 недель внутриутробного развития, так называемая *«железистая стадия эмбриогенеза дыхательных путей»*. Будущие дыхательные пути представляются в виде разветвленного тяжистого образования энтодермы, не содержащего просвета. Это будущее бронхиальное дерево. На этой стадии, по сути критической стадии эмбриогенеза, *недоразвитие ветвей* ведёт к таким патологическим процессам как

- А) агенезия лёгкого,
- Б) аплазия отдельных его частей (долей).

С 16 по 24 неделю внутриутробного развития у плода происходит *канализация воздухоносных путей.*

## Семиотика нарушений канализации дыхательных путей.

*Атрезия (отсутствие просвета) хоан* – своеобразное, неотложное в отношении оказания медицинской помощи состояние в периоде новорожденности. Первый крик ребенка происходит нормально, потому что *во время крика младенцы способны дышать ртом*. В покое новорожденные ртом дышать не могут. Ребенок с атрезией хоан, успокоившись после родов, перестав кричать «синеет» и выглядит очень больным. Реанимационная «суэта», как правило, вызывает новый крик и ребёнок розовеет... Так может повториться несколько раз, пока не будет предпринято зондирование нижнего носового хода и не нащупано препятствие. Клиника, естественно, возникает при двухсторонней атрезии хоан.

Данный пример характеризует своеобразность патологии новорождённых, необходимость быть готовым ко встрече с различными аномалиями развития уже с первых секунд жизни человека.

На эмбриональной стадии канализации воздухоносных путей может формироваться также и патология бронхов в виде их *атрезий* и *стенозов*. Своеобразной формой атрезии-стеноза бронха является врождённая лобарная эмфизема, так же как и атрезия хоан, требующая хирургического вмешательства.

*Стадия формирования альвеол* проходит с 24 до 40 недели, и продолжается после рождения до 1 – 2 лет. Возникают альвеолы как пузырьки на участках мельчайших бронхов – бронхиол по мере анатомического увеличения лёгких в размере.

Важнейшей характеристикой зрелости альвеол, их функциональной готовности к газообмену служит накопление на внутренней оболочке альвеол *сурфактанта*, гидрофобного липидного вещества, которое начинает образовываться на 30 – 32 неделе внутриутробного периода и этот процесс продолжается всю жизнь человека. Именно благодаря сурфактанту после первого трудного вдоха лёгкие приобретают воздушность и не спадаются.

*К моменту рождения воздухоносные пути ребёнка заполнены околоплодной жидкостью*. Исследования позволяют считать, что плод совершает своеобразные дыхательные движения, чихает и покашливает. Околоплодные воды обогащены сурфактантом. Иногда тест со взбалтыванием и наблюдением за поведением пузырьков собранных околоплодных вод позволяет прогнозировать зрелость лёгких ребёнка до его рождения. О наличии сурфактанта в околоплодных водах свидетельствует обилие и длительность существования пузырьков на поверхности жидкости после ее взбалтывания. *Первый вдох* после рождения происходит с большим усилием через рот. За ним следует *первый крик* ребёнка, который способствует ещё большему заполнению альвеол воздухом. Находящаяся в воздухоносных путях жидкость частично отсасывается медперсоналом, а большей частью всасывается в альвеолах.

## **Особенности ухода за дыхательными путями после рождения ребенка.**

Слизь и околоплодные воды надо отсасывать у новорожденного сначала изо рта, а потом из носа. Дети, рожденные в кесаревом сечении и не испытывавшие сдавливание при прохождении дыхательных путей, содержат большее количество околоплодных вод в легких, что может проявляться синдромом длительной гипервентиляцией легких.

Развитие лёгких и дыхательных путей в младенчестве не заканчивается. Как уже указывалось выше, альвеолярная фаза продолжается до 1 – 2 лет. Недоразвитие или извращённое формирование альвеол приводит к формированию кист. Такой новой проблемой медицины второй половины 20 века стала *бронхоальвеолярная дисплазия*: болезнь, возникающая как результат преждевременного включения лёгких новорождённого ребёнка в дыхание, повреждение их кислородом в высоких концентрациях при механической принудительной вентиляции (аппаратной ИВЛ), естественно, как результат усилий спасти ребёнка. При бронхоальвеолярной дисплазии недоношенных детей происходит сначала нарушение формирования альвеолярной ткани легких, а затем и тканей бронхов, которые тоже находят в постоянном развитии у здоровых детей до 4 – 12 лет. Дети с бронхоальвеолярной дисплазией могут стать хронически больными и инвалидами детства.

## **Анатомо-физиологические особенности органов дыхания детей в возрасте до 7-12 лет.**

Хорошо известны особенности верхних дыхательных путей у детей и их клиническое значение: длительная незавершенность формирования придаточных пазух носа, ширина и зияние евстахиевой трубы, легкое вовлечение в воспалительный процесс лимфоидных глоточных образований и другие особенности. Однако в учебной литературе недостаточно полно освещены вопросы патофизиологии средних и нижних воздухоносных путей, в частности, механизмы возникновения стридорозного или затрудненного дыхания (круп), бронхообструктивного синдрома у детей, синдрома их внезапной смерти, причинам скоропостижной смерти младенцев и т.д.

Для того, чтобы разобраться в этих важных вопросах необходимо понять несколько положений, правил и схем.

**1. Дети предрасположены к формированию генерализованной (то есть распространенной) обструкции (закупорки) для проведения воздуха по воздухоносным путям.** Основывается это положение на аксиоме об относительной и абсолютной узости дыхательных путей по сравнению с дыхательными путями взрослых от полости носа до бронхиолы и феномене повышенной податливости хрящевого каркаса трахеи и бронхов у детей по сравнению с взрослыми.

Известно, что просвет дыхательных путей в любом месте представляет окружность. Следовательно и общий суммарный просвет

дыхательных путей на любом их уровне также стремится к фигуре круга. Площадь круга (просвет дыхательных путей) определяется формулой  $s = \pi r^2$ . Изменение диаметра (радиуса) ведет к изменениям площади в геометрической прогрессии.

Рассмотрим эти утверждения на клиническом примере. Воспалительный отёк (утолщение) слизистого и подслизистого слоев воздухоносных путей (в норме их толщина менее половины миллиметра) и увеличение слоя слизи на поверхности дыхательных путей всегда приводят к уменьшению просвета дыхательных путей и увеличению сопротивления дыханию. В особенно неблагоприятных условиях находятся дыхательные пути маленьких детей. Действительно, отек на 1 мм слизистой трахеи у взрослого, внутренний диаметр которой составляет примерно 20 мм, приведет к уменьшению ее просвета всего на 7%. Тот же процесс у ребенка первых месяцев жизни при диаметре трахеи в этом возрасте 4-5мм - к уменьшению эффективного дыхательного просвета на 37-45%! В ответ на увеличение сопротивления дыханию заболевший ребенок почти наверняка начнет форсировать дыхание - учащенно и с усилием дышать. *Мягкие, податливые хрящевые кольца* в этих условиях не обеспечат эффективное поддержание просвета дыхательных путей. Дыхательные пути начнут спадаться, что еще больше усугубит дыхательные расстройства.

Таким образом, общей тенденцией течения респираторных заболеваний у детей является склонность их к формированию генерализованной обструкции воздухоносных путей, затрудняющих прохождение по ним воздуха и газообмен.

## **2. Понятие о функционально-анатомических сужениях дыхательных путей и механизмах развития стридорозного дыхания.**

Известно, что дыхательные пути у человека имеют неравномерный просвет и имеют *физиологические сужения*. Эти сужения - гортань и трахея (самое узкое место для проведения воздуха) и мелкие бронхи, не имеющие хрящевого каркаса и способные легко спадаться на выдохе.

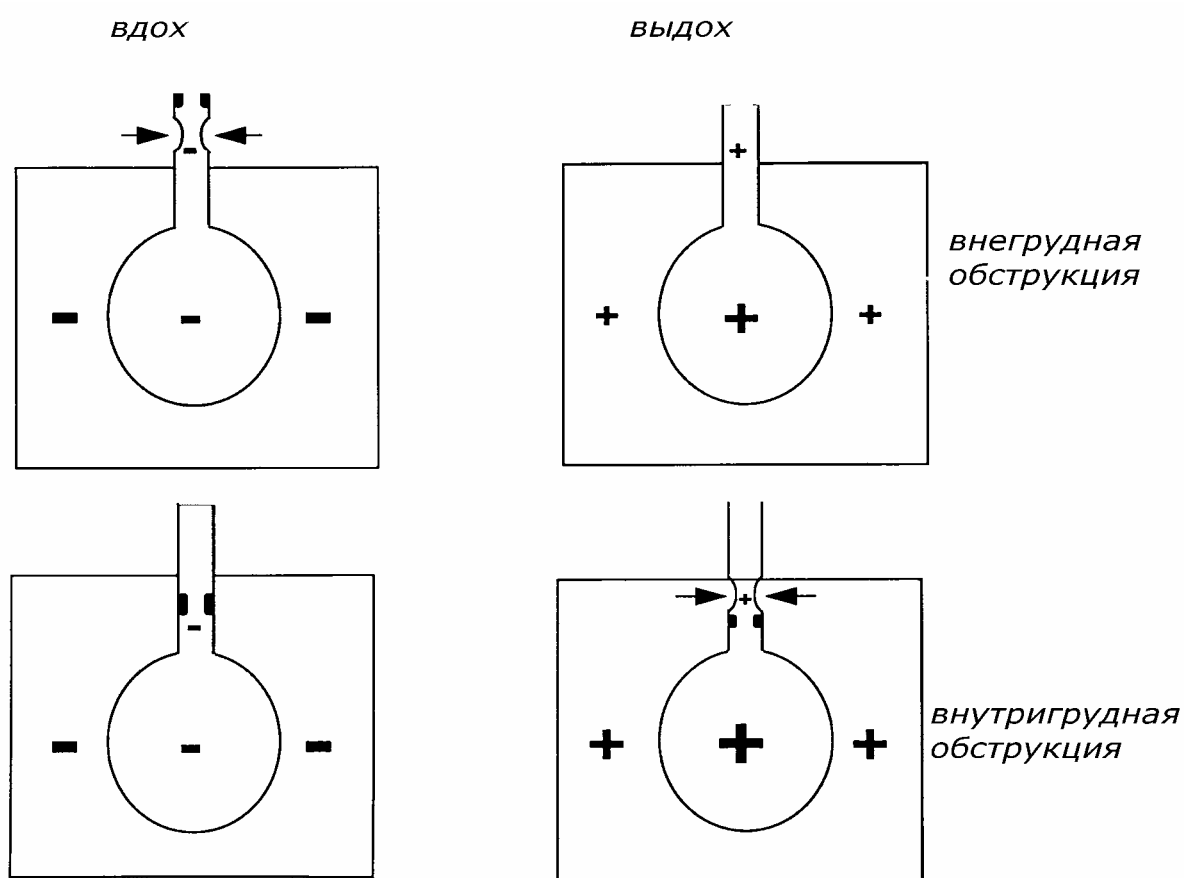
При возникновении отечно-воспалительных процессов в области физиологических сужений развиваются *патологические сужения*, значительно препятствующие нормальному движению воздуха в дыхательных путях. Кроме того у детей могут возникать патологические локальные сужения из-за попадания в воздушные пути инородных тел, сдавлений трахеи и бронхов извне и др. ситуации.

Независимо от причин, вызывавших локальное сужение дыхательных путей, при прохождении воздуха через узкое место дыхательной трубки возникает *аэродинамическое явление* под названием *стридор* или *стридорозное дыхание*. Стридор характеризуется высоким сопротивлением дыханию, потерей равномерного течения (ламинарности) потока воздуха, что проявляется высыханием слизистой оболочки в месте сужения, образованием здесь корок мокроты, а также характерными звуками в дыхательных путях и их вибрацией.

В одних случаях стридор проявляется на вдохе и носит название *инспираторного (на вдохе)*. В других случаях затруднение прохождения воздуха возникает на выдохе и тогда такой стридор называют *экспираторным*.

**Инспираторный стридор** характеризуется *затруднением вдоха* и характерным *шумным* дыханием. Чаще всего инспираторная одышка вызывается сужением в области гортани. Еще это состояние называют *круп*.

Стридор в области гортани и трахеи относят к *внегрудному типу*. На представленной ниже схеме видно, что податливые дыхательные пути ребенка сужаются под влиянием разницы между атмосферным давлением и низким давлением воздуха в дыхательных путях сразу же за сужением. При этом грудная клетка не может выступить защитным каркасом и не способна защитить дыхательные пути от спадения.



**Экспираторный стридор.** Экспираторный стридор развивается в результате сужения бронхов и еще называется «свистящим на выдохе дыханием детей» (*wheezing*). Механизм развития этого типа нарушения дыхания (одышки) следующий. На вдохе бронхи, находящиеся внутри грудной клетки, расширяются, так как следуют за альвеолярной тканью под влиянием внутригрудного давления, которое ниже атмосферного. В противоположность на выдохе внутригрудное давление становится выше атмосферного и бронхи сдавливаются. Экспираторная одышка выражена тем сильнее, чем значительнее отечно-воспалительные сужения бронхов и чем более форсирован выдох. Нетрудно понять, что такой механизм развития стридора определяют как *внутригрудной* (показан на схеме).

*К другим особенностям, отличающим органы дыхательной системы от таковых у взрослых и имеющих значение для понимания сущности возникновения патологических процессов и особенностей их проявлений (семиотики) у детей, можно отнести следующие.*

*1. Лёгкая склонность к истощению функции поддержания дыхания у ребенка.*

*а) Основывается это положение на своеобразии работы дыхательного центра:*

- паузы до 5 секунд у здорового новорождённого;*
- патологические апное (до 20 секунд) как проявление незрелости дыхательного центра ЦНС у недоношенных.*

*Клиническим примером незрелости и истощаемости дыхательного центра у детей служит **синдром внезапной смерти** младенцев, (который необходимо отличать от скоропостижной смерти). Синдром внезапной смерти младенцев свойственен детям 2-5 месяцев жизни, абсолютно здоровым, неожиданная смерть которых происходит ночью в колыбели. Хотя механизмы этого трагического явления, известного с глубокой древности, до настоящего времени не совсем понятны, отмечены некоторые предрасполагающие факторы, избегать которых можно рекомендовать родителям при организации ухода за детьми. Отмечено, что к внезапной смерти маленького ребенка *предрасполагают* абсолютная темнота в спальне, коленно-локтевое положение во сне, повышенный уровень углекислоты во вдыхаемом воздухе (закрытые колыбели). У заботливой матери «...и светильник её не гаснет и ночью» [Библ. Пр. 31:18].*

*б) количественно меньший резерв работоспособности дыхательной мускулатуры, легкое возникновение усталости дыхательной мускулатуры при различных заболеваниях органов дыхания, что может вести к **синдрому скоропостижной смерти ребенка первых лет жизни**.*

*Мускулатуру грудной клетки ребенка первых лет жизни характеризуют следующие свойства: диафрагмальный тип дыхания,*

*слабость межреберных мышц, неблагоприятное действие гравитации – большей частью младенцы лежат, что делает дыхание более поверхностным, горизонтальное положение рёбер, отсутствие значимого резерва повышения функции.*

### **Исследование системы дыхания.**

*Объективное исследование.* После того, как собраны жалобы и Вы сконцентрировали свое внимание на респираторной системе, обязательно обратите внимание на ненормальные слышимые на расстоянии звуки, исходящие от маленького пациента.

*1. Кашель.*

Когда предъявляют жалобы на кашель, важно услышать *как* пациент кашляет и определить характеристики кашля (сухой он или продуктивный, короткий или спазматический, то есть следующий удушливой чередой кашлевых толчков на фоне одного выдоха). Важны и другие характеристики кашля, такие, как металлический или хриплый, грубый.

## *2. Шумное дыхание.*

Слышимое на расстоянии, а значит шумное дыхание может различаться как:

- храпящее или сопящее вследствие затруднения прохождения воздуха через нос или ротоглоточную область, при увеличении глоточных миндалин усиливается лежа на спине;
- стридор или круп соответствуют препятствию проведения воздуха в гортани, трахее или *крупных* бронхах;
- «свистящее дыхание» (Wheezes, wheezisng) - это признак бронхиальной или бронхиоларной обструкции характерный для поражения *мелких* бронхов и бронхиол;
- «стонущее дыхание» (Grunting) сопровождает тяжелые функциональные расстройства дыхания и наиболее вероятно связано с поражением альвеол, то есть симптом специфичен для пневмонии.

Современное объективное исследование респираторной системы обязательно включает в себя 4 этапа:

### **I. Осмотр.**

*Осмотр важен для выявления:*

1). *Функциональных расстройств дыхания или респираторного дистресса (дыхательной недостаточности).*

Важно подсчитать частоту дыханий в минуту и посмотреть на грудную клетку для выявления ее втяжений синхронно с актом дыхания. Принято считать, что *увеличенная частота дыханий является признаком респираторного дистресса* и отражает увеличение функции в ответ на задолженность тканей организма по кислороду.

Дыхание бесспорно учащено, если его частота

- выше 60 \ мин у новорожденных,
- выше 50 \ мин у детей 1-го года жизни,
- выше 40 \ мин у детей 1-5 лет.

Западения грудной клетки можно наблюдать у детей 1-х лет жизни в норме, что отражает податливость их грудной клетки. Область их выявления обычно подключичная. Они малозаметны. *Грубые втяжения грудной клетки*, возникающие как признак функциональных расстройств дыхания захватывают межреберья, область прикрепления диафрагмы и даже грудину.

*По степени выраженности функциональные расстройства дыхания могут быть:*

- легкие и выражаются учащением дыхания,

- средние, при которых возникают втяжения уступчивых мест грудной клетки,

- тяжелые, когда ребенок дышит со стоном (Grunting),

- и далеко зашедшие, когда развивается цианоз кожи и слизистых.

2). *Осмотр также может выявить асимметрию грудной клетки.*

*Выбухание одной ее половины* вернее всего свидетельствует о напряженном пневмотораксе (накоплении воздуха в плевральной полости под повышенным, выше атмосферного, давлением) или массивном накоплении жидкости в плевре ( выпоте или эмпиеме).

*Уменьшение в объеме части грудной клетки* свидетельствует о значительном спадании легкого ( при ателектазе, не напряженном пневмоторакс ).

## **II. Пальпация.**

*Она важна для выявления:*

1). *Смещения органов средостения.*

Пальпируйте трахею и верхушечный толчок. Средостение обычно смещается в сторону спавшегося легкого и в противоположную сторону от массивного выпота в плевру или напряженного пневмоторакса.

2). *Пальпируемые хрипы.*

Это явление часто в период выздоровления от бронхита.

## **III. Перкуссия грудной клетки.**

*Она полезна для выявления:*

1). *Притупления при воспалительных изменениях, сопровождающихся*

:

а) уплотнением ( инфильтрацией легочной ткани ),

б) спаданием легких ( ателектазом ),

б) выпотом в плевру или наполнением плевральной полости жидкостью.

2). *Усиленного резонанса при перкуссии:*

- бывает при эмфиземе (например, при бронхиальной астме);

- при пневмотораксе (симптом очень резкий).

## **IV. Аускультация.**

1). *Важнейший симптом аускультации - асимметрия выслушивания дыхательных шумов.*

Определите: где дыхание прослушивается хуже. Это будет вероятная область сниженного поступления воздуха в альвеолы. Этот феномен возникает при пневмонии, спадании легкого (ателектазе), выпоте в плевру.

*Запомните:* двустороннее ослабление дыхательных шумов бывает при тяжелой астме (« немое легкое»).

2). *Дыхательные шумы*

а) жесткое дыхание - характерный признак бронхита;

б) бронхиальное дыхание – характерный признак прохождения звуковых волн из бронхов через плотную, не воздушную ткань, например, при лобарной пневмонии или ателектазе.

3). *Необычные посторонние дыхательные шумы.* Главным образом феномен возникновения необычных звуков со стороны грудной клетки возникает в виде :

а) *крепитации.* Крепитация представляет собой прохождение воздуха через жидкость, что рождает звук лопающихся пузырьков. (В старой литературе – звук разлипающихся альвеол ).

Крепитация может быть нежной (как при пневмонии или бронхиолите) или грубой (как при разрешающемся бронхите). При грубой крепитации нередко бывает слышной и оральная крепитация.

б) *хрипы.* Хрипы представляют собой грубые дыхательные шумы, которые возникают из-за сужения крупных бронхов сгустками секрета (мокроты). Главная причина возникновения хрипов – бронхит.

в) *«свистящее» дыхание( Wheezes ).* Wheezes - это продолжительные музыкальные шумы, возникающие на выдохе, из-за неравномерного сужения мелких воздухоносных путей ( мелких бронхов и бронхиол). Поэтому бронхиальная астма и бронхиолит – главные виновники их возникновения.

## **Семиотика важнейших заболеваний органов дыхания у детей.**

**Острый назофарингит** – одно из самых распространенных явлений в детском возрасте. Еще называют простудой, common cold, ОРЗ.

Заболевание практически в 100% вызывается вирусами, но нередко встречается и присоединение бактериальных осложнений. О них всегда нужно помнить, диагностируя ОРЗ, назофарингит, как «легкое» заболевание.

*Клинические проявления.*

*Лихорадка* средней интенсивности характерна для младенцев и маленьких детей. Старшие дети, как правило, переносят назофарингит без повышения температуры. Высокая температура тела должна навести на мысль об бактериальных осложнениях, таких как воспаление придаточных пазух носа (синусит) или средний отит (воспаление среднего уха).

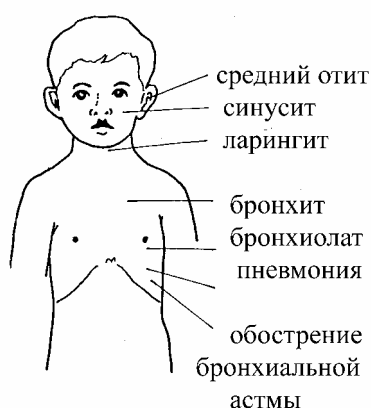
*Выделения из носа.* Они появляются в течение нескольких часов от начала недомогания. Выделения *всегда* двусторонние, (односторонний ринит – это симптом инородного тела полости носа, например, кусочка ваты, горошины или бусины), сначала в течение нескольких дней водянистые, затем превращаются в слизистые и еще через несколько дней проходят. Закупорка носа может быть очень выраженной и мешает кормлению грудью у младенцев. Чихание, отказ от еды и беспокойное поведение также очень часто ассоциируются с назофарингитом. Существенный кашель *не может быть*

принят как симптом назофарингита, так как всегда рано предшествует трахеиту или трахеобронхиту.

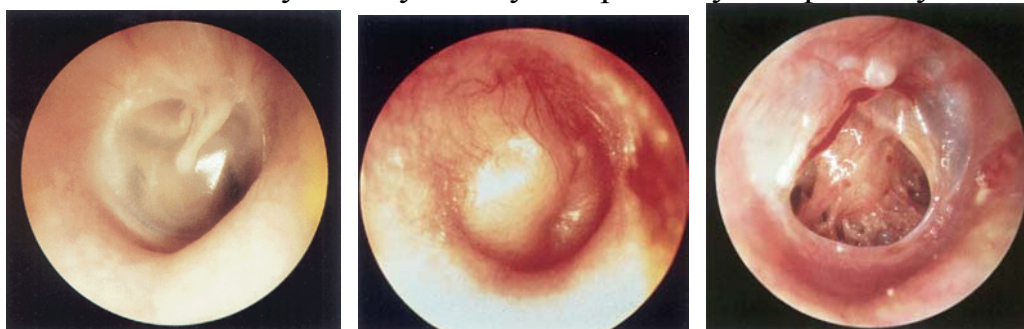
*Течение* всегда благоприятное в подавляющем большинстве случаев. Лихорадка проходит в течение 2-х дней, а выделения из носа в течение 1 недели. Однако иногда выделения из носа продолжаются и более 2-х недель.

*Осложнения.* Назофарингит может быть только ранним признаком более серьезных заболеваний. Осложнения развиваются в результате активации бактерий на слизистых дыхательных (лучше сказать – воздухоносных) путей и более характерны для детей первого года жизни и маленьких детей.

### НАЗОФАРИНГИТ (осложнения)



**Средний отит.** Это самое типичное осложнение назофарингита ( 25% случаев ). Средний отит может быть заподозрен, если температура тела очень высокая и не снижается или лихорадка появляется повторно во время назофарингита. Необъяснимый крик, троганье и ковырянье пальцем в ухе также повышают вероятность диагноза. *Осмотр уха* с помощью отоскопа при отите выявляет воспаленную выпухающую барабанную перепонку.



На левом снимке вид на нормальную барабанную перепонку.

На среднем – воспаленная и выпухающая перепонка (острый средний отит).

На правом снимке – состояние после воспалительной перфорации. Сквозь большое отверстие видна стенка полости среднего уха

**Синусит.** Синусит должен быть заподозрен, если лихорадка высокая и/или длится более 3-х дней, а выделения из носа гнойные и /или продолжаются более 10 дней. *Кашель в середине ночи* или ранним утром также повышает вероятность диагноза. Исследование глотки выявляет густой гнойный секрет, спускающийся по задней стенке глотки.

**Другие осложнения.** Тяжелые бактериальные **пневмонии** начинаются с назофарингита, поэтому считается, что они могут быть осложнениями назофарингита, особенно в свете новых данных о патогенезе пневмоний, возникающих в результате аспирации капель инфицированной слюны при дыхании ртом.

У **больных бронхиальной астмой** назофарингит может быть триггером ( «высвобождающим фактором» ) развития обострения астмы. Всегда спрашивайте, не болеет ли бронхиальной астмой Ваш пациент с ОРЗ.

*Особенности ухода.*

Ухода во всех не осложненных случаях назофарингита бывает достаточно, так как это заболевание «самоограничивающееся» (проходит через некоторое время само, self limited disease).

Достаточно предусмотреть следующие мероприятия.

1.Закапывание в нос подсоленной воды (физиологического раствора хлорида натрия).

2. Не менее 4-х раз у маленьких детей, и особенно перед кормлением, необходимо отсасывание секрета из носа с помощью доступных отсосов, шприца, резиновой груши, сорбирующих материалов типа марли и т.п.

**Тонзиллит.** Фарингит или тонзиллит – одно из типичнейших заболеваний детского возраста. Наиболее важна семиотика стрептококкового фарингита, вирусного фарингита и дифтерии зева, так как эти болезни встречаются либо очень часто, либо представляют угрозу жизни ребенка и его окружению.

## ТОНЗИЛЛИТ

### СТРЕПТОКОККОВЫЙ



### ВИРУСНЫЙ



**Стрептококковый фарингит.** Это заболевание более характерно для детей старше 3-х лет жизни. Начало – внезапное с высокой ( $39,5^{\circ} - 40^{\circ}\text{C}$ ) лихорадкой, рвотой и болями в животе. Воспаление в глотке (зеве) очень выражено, что затрудняет акт глотания. *Осмотр зева* выявляет распространенную и яркую красноту (гиперемию) небных миндалин и передних дужек ниже, где лежит миндалина.

Экссудация в лимфоидные фолликулы выглядит на поверхности миндалины как гнойные точки. Подобная картина характерна для фолликулярного тонзиллита. Мембраны (плоские сгустки) экссудата в лакунах (складках) миндалин типичны для лакунарного фарингита и выявляются при осмотре. Мембраны ограничены миндалинами и не распространяются на соседние области. Они очень легко снимаются шпателем, ватным тампоном. Стрептококковый тонзиллит также очень часто сопровождается чувствительным припуханием передних шейных лимфатических узлов.

**Осложнения.** **Перитонзиллярный целлюлит** и **абсцесс** являются ранними непосредственными осложнениями. Поздние осложнения – **ревматизм** (атака), **постстрептококковый гломерулонефрит** и **узловатая эритема** (Erytema nodosum) относятся к заболеваниям иммунного генеза, пусковым фактором которых является  $\beta$ -гемолитический стрептококк группы А.

**Вирусный фарингит** всегда начинается остро, но температура тела, измеренной в подмышечной впадине, колеблется от субфебрильной до среднефебрильной  $37,5^{\circ} - 38,5^{\circ}\text{C}$ . Воспаление глотки умеренное и очень частыми *сопутствующими* симптомами являются насморк или кашель. Именно эти признаки позволяют в большинстве случаев склонить к диагнозу «вирусный фарингит». *Осмотр зева* выявляет умеренную эритему (гиперемию) зева и

могут обнаруживаться поверхностные язвочки на мягком небе или задней стенке глотки. Всего заболевание длится 1 – 4 дня и осложнений не вызывает.

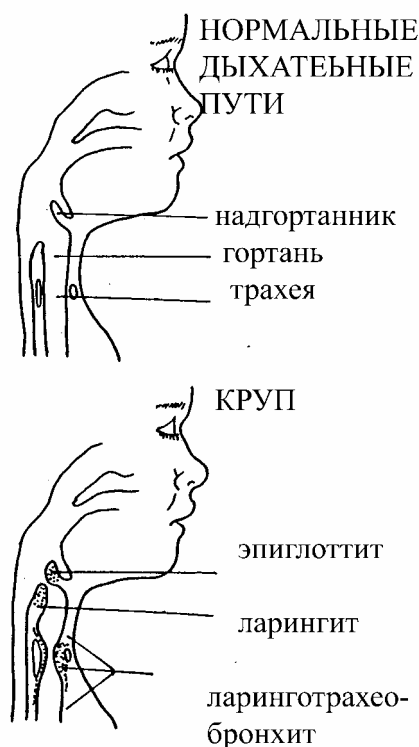


### **Дифтеритический фарингит.**

Следует признать, что благодаря современной вакцинальной программе дифтерия стала очень редкой болезнью. Хотя, если начало фарингита постепенное, а осмотр зева выявляет серые, трудно снимающиеся шпателем, мембраны, не ограничивающиеся миндалинами, а распространяющиеся на их дужки, мягкое и твердое небо – диагноз должен быть своевременным. Если дифтерию зева не распознать во время, развиваются серьезные *осложнения*, такие как воспаление мышцы сердца (миокардит), параличи небной занавески, глотки и мышц, осуществляющих движения глаз. Возможен общий после-дифтеритический паралич.

*Особенности ухода за детьми с фарингитом* - создание режима механического, термического и химического щажения воспаленной глотки. Выявление больного с дифтерией зева требует введения карантинных мер и защиты персонала ношением защитных масок.

## **Стридор и синдром крупа**



**Стридор и синдром крупа** объединяет группу заболеваний органов дыхания у детей, для которых характерен продолжительный грубый звук на вдохе из-за *частичной* обструкции гортани, трахеи или крупных бронхов. *Полная* обструкция дыхательных путей ведет к цианозу и смерти. Запомните: *во всех случаях внезапно развившееся стридорозное дыхание – опасная ситуация для ребенка.*

Большинство случаев стридорозного дыхания вызывается острыми вирусными и бактериальными инфекциями гортани и трахеи. Редко встречается дифтерия гортани. Ее еще называют «истинным крупом». Инородные тела гортани, трахеи или крупных бронхов представляют особую по значимости проблему патологии детского возраста и встречаются достаточно часто.

**Инфекционный (недифтеритический, «ложный») круп.** Существует несколько клинических вариантов заболеваний, протекающие с синдромом крупа, которые различаются по своей симптоматике, прогнозу, лечению и уходу.

**Эпиглоттит.** Свойственен детям старше 3-х лет. Поражается надгортанник. Лихорадка и затрудненное дыхание очень выражены. Типичная вынужденная поза (больной сидит наклонившись вперед) и слюнотечение.

**Особенности ухода.** Необходимы крайние предосторожности при осмотре и проведении других манипуляций, так как у больного эпиглоттитом в любой момент может развиваться смертельно опасный спазм гортани.



**В связи с этим осмотр зева с помощью шпателя запрещен.** Необходимо проявлять крайнюю степень внимания к пациенту. Возможно «мнимое улучшение» как симптом приближающейся асфиксии. Индивидуальная защита персонала организуется ношением защитных масок, так как заболевание вызывает высоко контагиозный микроорганизм – бактерия *Haemophilus influenzae*.

**Ларингит.** Характерен для детей 1-3 лет жизни. Вызывается вирусами. Инспираторный стрidor умеренный. Голос у ребенка изменяется (становится более грубым), но не исчезает. Нет высокой лихорадки.

*Особенности ухода.* Не допускать образования корок мокроты в области сужения (в гортани, в подсвязочном пространстве). Рекомендация выполняется созданием достаточного питьевого режима и соблюдения «правила кастрюль рядом с ребенком» с длительно кипящей водой. Пар (аэрозоль воды в воздухе) с размерами частиц 50-100 мкм - идеальный тип ингаляций при ларингите. Возможны и другие способы увлажнения вдыхаемого воздуха.

**Ларинготрахеобронхит:** – вирусное заболевание, при котором стридорозное дыхание возникает, как при вдохе, так и при выдохе. Поражает детей младшей возрастной группы. *Особенности ухода* те же, как указано выше. Заболевание требует особого внимания, так как прогноз серьезнее, чем при ларингите. У детей острый трахеит со стридором часто вызывает высокопатогенный микроб – *Staphylococcus aureus*.

**Спазматический ларингит или спазматический круп** характерен как для маленьких детей, так и для старших. Типичное вирусное заболевание. Стридорозное дыхание возникает внезапно ночью и проходит в течение нескольких часов. Подобная атака может повториться на вторую и третью ночи. Ингаляции пара в ванной комнате или вдыхание холодного воздуха оказывают быстрый положительный эффект.

**Дифтерия гортани.** Заболевание развивается постепенно, *сопровождается потерей голоса*. Поэтому круп при дифтерии и называют истинным, так как поражаются голосовые связки. В гортани имеются видимые серые, трудно отделяемые дифтеритические налеты.

**Инородные тела гортани, трахеи и бронхов.** Инородные тела дыхательных путей представляют специфическую проблему педиатрии. Во всем мире медицинские работники внедряют научные принципы организации безопасности жизнедеятельности, направленные на профилактику, раннее выявление и оказание неотложной помощи при этом заболевании.

*Профилактика асфиксии* основывается на изучение поведенческих аспектов, predisposing детей к аспирации инородных тел.

Причинами аспирации инородных тел могут быть как естественное стремление младенцев брать в рот разные предметы, так и привычка есть и играть одновременно. Большое значение имеют предметы, которые дети постоянно имеют в своем распоряжении.

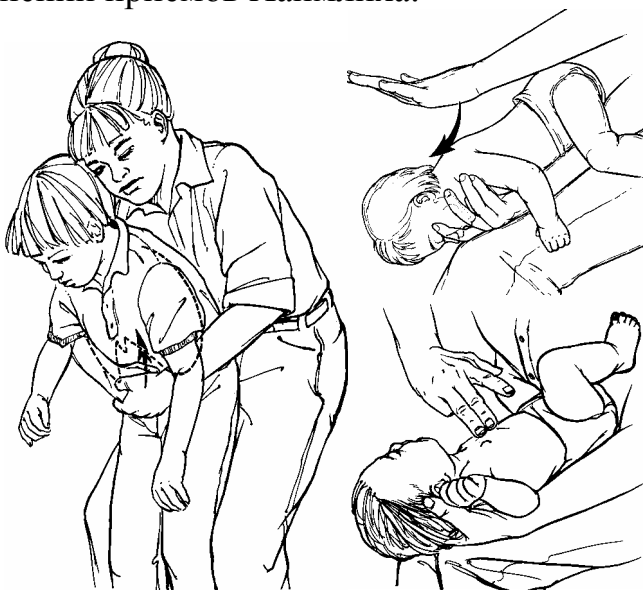
*Игрушки.* Нельзя давать младенцам куклы с пуговицами и бьющиеся погремушки с мелкими наполнителями.

*Пища* должна быть достаточно размягченной. Разговоры и шалости во время еды следует пресекать. Детям младшего возраста *нельзя* давать орехи, семечки подсолнечника, леденцы, жевательную резинку.

Детям до 3-х лет жизни *не рекомендуется давать таблетки.*

*Мелкие предметы* (не надутые резиновые шары, бельевые прищепки, монеты, колпачки ручек) не следует вообще давать детям или хранить поблизости. Необходимо вообще приучать детей не брать в рот посторонние предметы. Опасность могут представлять *полиэтиленовые пакеты*, т.к. они способны вызывать наружную асфиксию.

*Особенности поведения взрослых* при аспирации ребенком инородного тела в дыхательные пути. Инородное тело гортани или нижних дыхательных путей очевидно, если инцидент произошел на глазах у взрослых. Как правило, ребенок становится беспокойным и у него развивается стридорозное дыхание. В такой ситуации помощь должна оказываться незамедлительно и состоит в выполнении приемов Хаймлиха.

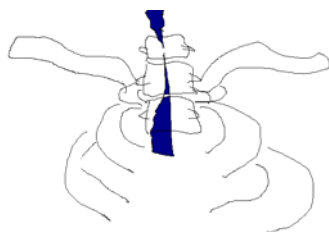


Для детей старше 1 года выполнение приема заключается в нанесении резких толчков в живот ребенка.

В отечественной практике у детей 1 года жизни применяют интенсивный перкуссионный массаж ребром (основанием) ладони или кулаком в межлопаточную область в положении ребенка на животе. Верхняя часть туловища и голова ребенка при этом должны быть опущены вниз. У маленьких детей прием наиболее эффективен, если ребенок подвешен вниз головой, удерживаемый за ноги.

В тех случаях, когда аспирация инородного тела произошла не на глазах у взрослых, *диагноз «инородное тело дыхательных путей» может быть установлен*, если начало заболевания, сопровождаемое стридором,

внезапное и неожиданное, то есть не связано с предшествующими недомоганиями (лихорадкой, назофарингитом и др.). Важнейшим симптомом аспирации инородного тела в дыхательные пути служит указание родителями точной даты и времени начала болезни. Для окончательного подтверждения диагноза служат ларингоскопия, трахеобронхоскопия и рентгенография.

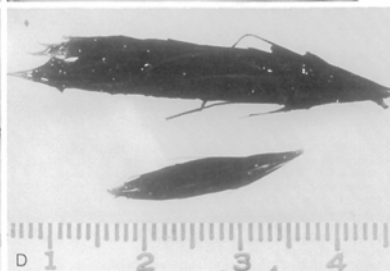
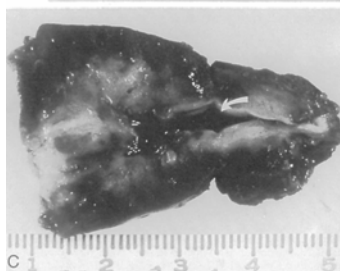
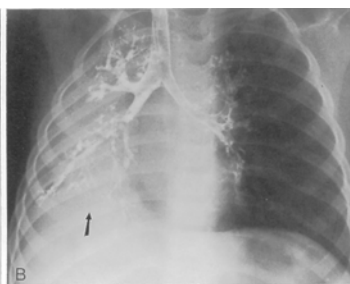


На рентгенограмме при крупе можно увидеть область сужения столба воздуха

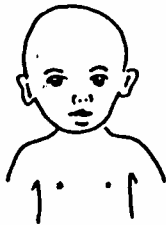
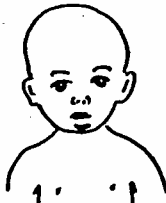
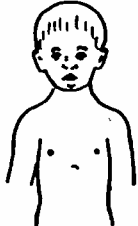


На рисунке *слева* схематически показана прямая рентгенограмма грудной клетки, позвоночника и ключиц. Воздушный столб в трахее и гортани выглядит в виде более темной (более прозрачной) полосы. В данном случае он сужен в виде «готического шпиля» из-за отека и гиперсекреции в области подвязочного пространства гортани и начала трахеи (ларинготрахеобронхит).

На рисунке *справа* та же позиция для рентгенограммы, но голова и шея ребенка повернуты влево. Хорошо виден столб воздуха, соединяющий полость рта со входом в пищевод и в гортань, разделенные надгортанником. Ниже в полости гортани *инородное тело* – кусочек морской раковины (в виде буквы М). Под углом нижней челюсти плотная треугольная тень – подъязычная кость.



На следующих снимках: А) Заднее-передняя рентгенограмма грудной клетки 9-летнего ребенка с «рецидивирующей пневмонией» и пальцами рук в виде «барабанных палочек». Известно, что заболел в возрасте 2 лет, когда «что-то поразило его легкие». Ребенок в этот момент играл один во дворе. В) На бронхографии (рентгенконтрастное исследование бронхов) обнаружены бронхоэктазы и нарушение проходимости нижнедолевого бронха справа. С) В ходе оперативного вмешательства в удаленной нижней доле правого легкого определяется большая бронхоэктатическая полость. D) Из этой полости аспирирован колосок сорного злака.

|                                                                                                                                                                                                              |                                                                                                                                                                                                                            |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <p><b>Бронхит</b><br/>Возраст -<br/>любой</p>  <p>-Нет респ. дистресса<br/>-Хрипы на выдохе</p>                            | <p><b>Бронхиолит</b><br/>Возраст - ок.<br/>6 мес.</p>  <p>-Респ. дистресс<br/>-"Свистящий" выдох</p>                                    |
| <p><b>Пневмония</b><br/>Возраст - любой,<br/>чаще маленькие дети</p>  <p>-Респ. дистресс<br/>-Крепитация на<br/>вдохе</p> | <p><b>Бронхиальная<br/>астма</b><br/>Старше 2 лет</p>  <p>-Респ. дистресс<br/>-Многократные<br/>эпизоды "свистя-<br/>щего" дыхания</p> |

**Острый бронхит** - наиболее частая инфекция средних дыхательных путей у детей. Так как при бронхите почти всегда в процессе воспаления вовлекается трахея, термин трахеобронхит наиболее приемлем. Причина бронхита большей частью вирусная.

*Клинические признаки.* Заболеванию в большом проценте наблюдений предшествует назофарингит. Главные признаки болезни следующие. *Лихорадка*

- более характерна для маленьких детей, но у старших может и отсутствовать. *Кашель*. Сначала он всегда сухой, с металлическим (звонким) оттенком и может быть спазматическим (следовать продолжительными атаками). Такой кашель продолжается несколько дней (стадия трахеита). Исследование грудной клетки на этой стадии не выявляет объективных симптомов и диагноз основывается только на основании жалоб и наблюдении кашля. В течение следующих нескольких дней кашель становится продуктивным и менее болезненным. Исследование грудной клетки на этой стадии выявляет уже характерные симптомы. Следующие несколько дней характеризуются тем, что кашель становится более редким и симптомы болезни постепенно исчезают.

*Объективные симптомы, выявляемые при исследовании грудной клетки.* В течение стадии продуктивного кашля исследование с помощью аускультации выявляет жесткий характер дыхания, хрипы на выдохе, в том числе влажные. Необычайно важно подчеркнуть, что острый бронхит (трахеобронхит) никогда не сопровождается функциональными расстройствами дыхания.

*Течение бронхита* как заболевания – доброкачественное и общее состояние восстанавливается в течение 1-2 недель. В случаях продолжительного кашля длительностью 2-3 недели нужно подумать о коклюше (бактериальной детской инфекции). Особенно важна эта рекомендация, если кашель у ребенка не уменьшается, а увеличивается по интенсивности, приобретает характер спазматического и беспокоит ребенка главным образом ночью.

**Острый бронхиолит** - заболевание бронхиол и поражает детей от 3 месяцев до 2-х лет. Однако наиболее типичный возраст больных 6 месяцев с небольшими колебаниями ( $\pm 3$  месяца). Заболевание по этиологии вирусное. Дети заболевают бронхиолитом преимущественно зимой и ранней весной. По характеру заболеваемости бронхиолиты могут быть спорадическими или эпидемическими.

*Клинические симптомы и особенности.* Важнейшими симптомами бронхиолита является комбинация быстро развивающихся функциональных расстройств дыхания (респираторного дистресса) и «свистящего» дыхания. При сборе *анамнеза* оказывается, что у всех детей, заболевших бронхиолитом, выявлялся предшествующий контакт с более старшими детьми или взрослыми, переносящими легкое респираторное вирусное заболевание.

Развитие бронхиолита проходит 3 стадии, каждая из которых продолжается несколько дней и имеет свою симптоматику.

1. Назофарингит и лихорадка ( $38-39^{\circ}\text{C}$ ), не отличаются от симптоматики, описанной в соответствующем разделе.

2. Респираторный дистресс (функциональные расстройства дыхания) и «свистящее» дыхание. Заболевший ребенок вдруг начинает тяжело и учащенно дышать. Частота дыханий достигает 80-100 в мин. При дыхании возникают выраженные втяжения грудной клетки (межреберных промежутков и области подреберья). При выслушивании определяется

«свистящее» дыхание на выдохе. Мелкопузырчатые хрипы слышны в конце фазы вдоха и в начале выдоха. Дыхание существенно ослаблено в тяжелых случаях болезни. Эта стадия наиболее тревожная для пациента и врача и длится несколько дней.

3. Внезапное истинное улучшение. Через несколько дней (максимум 10) проявления респираторного дистресса и «свистящее» дыхание исчезают. Кашель может беспокоить младенца еще неделю.

*Течение болезни* - обычно доброкачественное в большинстве случаев. Летальность составляет 1%.

Главным осложнением бронхиолита является дыхательная недостаточность. **Дыхательная недостаточность – это неспособность обычных дыхательных усилий обеспечивать достаточное содержание (парциальное давление) O<sub>2</sub> в артериальной крови (90-100 мм Нг) и выводить CO<sub>2</sub> (не более 35-40 мм Нг).**

*Клинические проявления* дыхательной недостаточности при бронхиолите: Дыхательная недостаточность возникает при бронхиолите на 2-3 сутки и сначала характеризуется функциональными расстройствами дыхания – его учащением и появлением признаков перенапряжения дыхательных усилий, втяжений грудной клетки. Если дыхательная недостаточность прогрессирует и возникает значимый дефицит оксигенации крови и задержка углекислоты развивается возбуждение ЦНС. Ребенок становится очень беспокойным и не способен заснуть. Следующее затем угнетение ЦНС (гипоксемическая сонливость, затем кома) может создавать впечатление «улучшения» состояния ребенка. Но это улучшение мнимое, так как быстро наступают общий цианоз и смерть от удушья.

*Особенности ухода* за детьми с бронхиолитом. Важнейшим фактором лечения и ухода является достаточное или даже повышенное содержание O<sub>2</sub> во вдыхаемом воздухе. Необходимо следить, чтобы палата, в которой находится ребенок, часто проветривалась. Повышенная влажность снижает парциальное давление кислорода в воздухе. Во многих случаях необходимо обогащать вдыхаемый больными воздух кислородом. *Способы дачи кислорода:* маска или носовой катетер.

**Пневмония** - распространенное в клинике детских болезней, особенно у детей первых 5-лет жизни, жизненно опасное заболевание представляет собой инфекцию *нижних* дыхательных путей с вовлечением в процесс воспаления альвеол. Пневмонии могут вызываться различными агентами, бактериями, вирусами и даже простейшими одноклеточными паразитами.

*Клинические признаки* пневмоний можно сгруппировать в 5 основных группы:

1. *Симптомы общей реакции организма на инфекционно – воспалительный процесс:* длительная и высокая лихорадка, отказ от еды, рвота, беспокойство.

2. *Общий (универсальный) признак острого респираторного заболевания - кашель.* Однако у новорожденных детей и у детей, страдающих гипотрофией, кашля может не быть.

3. *Симптомы функциональных расстройств дыхания и дыхательной недостаточности.* Их клинические проявления при пневмониях у детей следующие.

а) *Учащенная сверх возрастной нормы частота дыханий в минуту и включение в работу дыхания крыльев носа («парусят при дыхании»).*

Какие же *стандарты* следует использовать для установления наличия симптома «учащенное дыхание»:

- больные пневмонией новорожденные и младенцы до 2-х месяцев жизни совершают 60 дыхательных движений и более в минуту;
- младенцы 2-12 месяцев жизни - 50 и более в минуту;
- дети 1- 5 лет – 40 и более в минуту;
- старшие дети – 30 и более в минуту.

Справедливости ради следует признать, что высокая лихорадка вызывает трудности с оценкой частоты дыхания, так как при высокой температуре тела частота дыхания возрастает. В этих случаях поиску симптома пневмонии «учащенное дыхание» помогает *оценка соотношения частоты дыхания и частоты сердечных сокращений.* При пневмониях, сопровождающихся усилением функции внешнего дыхания вследствие задолженности организма по кислороду, прирост частоты дыхательных движений обгоняет прирост частоты сердечных сокращений в ответ на гипертермию. Независимо от величины лихорадки соотношение дыхания к пульсу у маленьких детей составляет не менее 1:3 и у старших детей

1:4. У детей, заболевших пневмонией, это соотношение может составлять 1:2 и даже 1:1 за счет опережающего пульс учащения дыхания. Снижение разницы в соотношении тем заметнее, чем тяжелее поражение легких.

*Некоторые рекомендации по подсчету дыхания.* Совершенно очевидно, что невозможно правильно подсчитать частоту дыхания у ребенка, который беспокоен, плачет или раздражен. Его необходимо успокоить. Хотя это кажется трудным, необходимо обладать этими навыками. В любом случае не будите ребенка и/или не раздевайте его до того, как вы подсчитали частоту дыхания. Дайте возможность матери держать ребенка на руках. Хотя если возможности подсчитать частоту дыхания нет совсем, расспрос матери на предмет частого дыхания у ребенка или других признаков тахипноэ способен дать определенную правильную информацию.

б) *Втяжения уступчивых (податливых) мест грудной клетки при дыхании.* Западения, втяжения уступчивых (податливых) мест грудной клетки – межреберных промежутков и пространств в подреберьях при пневмониях отражает серьезность заболевания. Выявляются втяжения на вдохе. В норме на вдохе вся грудная клетка ребенка и живот двигаются наружу. Только мягкие ткани между ребрами и ключицами могут чуть западать. Это явление никак не может быть названо «западением грудной клетки на вдохе». Очень глубокие и

легко выявляемые западения – безусловный признак серьезного заболевания, имеют серьезное прогностическое значение, служат сигналом для включения в спасение ребенка всех имеющихся в настоящее время средств.

в) «Стонущее» дыхание (*GRUNTING*) – важный симптом пневмонии.

г) Цианоз кожи, слизистых и нарушение сознания – признаки очень тяжелых функциональных нарушений дыхания (респираторного дистресса) при пневмонии и переход их в фазу декомпенсированной дыхательной недостаточности.

4. Симптомы пневмонии, обнаруживаемые при объективном исследовании легких.

По патогенезу и клиническим признакам пневмонии делятся на несколько типов.

**а) Лобарная пневмония или плевропневмония** – как правило тяжелое бактериальное заболевание. Процесс воспаления захватывает всю долю легкого. Лобарная пневмония *всегда* односторонняя. *Аускультативная симптоматика* ограничивается пораженной долей. Над областью поражения выслушиваются *бронхиальное дыхание* и *усиленный голосовой резонанс*. Нередко определяется нежная звонкая *крепитация* над очагом воспаления. При умелой перкуссии можно выявить *притупление легочного звука* над пораженной долей.

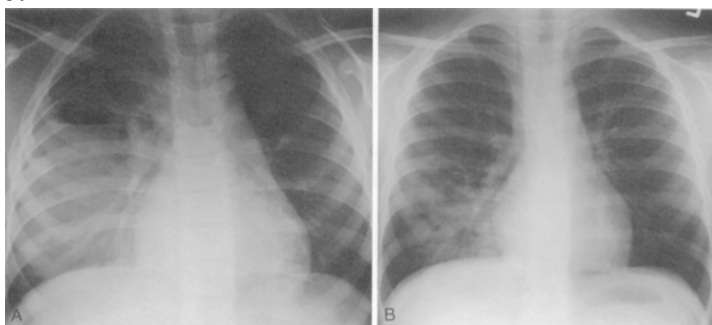
**б) Бронхопневмония** вызывается бактериями, вирусами, а чаще их ассоциациями. При этом типе пневмоний возникают двусторонние очаги воспаления в легких, следовательно симптомы при объективном исследовании легких бывают двусторонними. В нетяжелых случаях они напоминают таковые при бронхите. Главным признаком бронхопневмоний являются *мелкопузырчатые хрипы (крепитация)*, выслушиваемые с 2-х сторон в нижних отделах легких.

**в) Интерстициальная пневмония** всегда 2-х сторонняя. Типичный пример интерстициальных пневмоний, это пневмония, вызываемая одноклеточными простейшими микроорганизмами типа *Pneumocystis carini*. Эти микроорганизмы проникают в межальвеолярные перегородки, вызывая их утолщение и нарушают газообмен между альвеолярным воздухом и кровью. Встречается пневмоцистная пневмония при СПИДе.

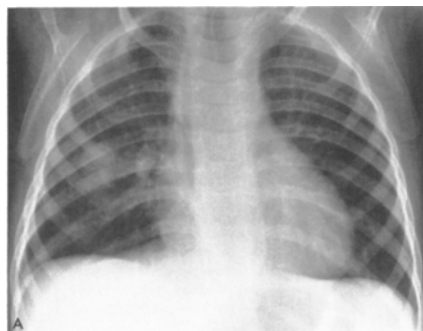
Среди клинических симптомов интерстициальной пневмонии преобладают симптомы функциональных расстройств дыхания и дыхательной недостаточности. При выслушивании и перкуссии легких симптомы интерстициальной пневмонии могут быть очень незначительными. Имеется лишь тенденция к удлинению выдоха, «свистящему» дыханию и общему вздутию легких. Больных беспокоит спазматический кашель.

## 5. Рентгенологические симптомы.

Рентгенологическое исследование производится всегда при подозрении на наличие у пациента воспаления легких. Исследование подтверждает клинический диагноз, помогает установить клиническую форму пневмонии. Кроме того, рентгенологический снимок позволяет выявлять частые осложнения пневмоний - плевральный выпот, формирование гнойной полости (абсцесса легкого), пневмоторакс (появление воздуха в плевральной полости) и другие.



Для лобарной пневмонии (А) начало заболевания, В)- через несколько дней после начала лечения антибиотиками) характерно почти *гомогенное затемнение пораженной доли*, которое объясняется тем, что воспалительный экссудат плотно заполняет полости альвеол пораженной доли легкого и такая доля становится более рентгенконтрастной (интенсивнее задерживает рентгеновские лучи) по сравнению со здоровой воздушной тканью легкого.



корню легкого.

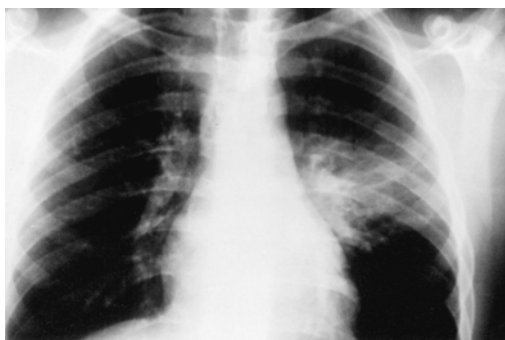
Эта клиническая пневмония получила название «*сегментарная*

*Бронхопневмония* характеризуется 2-х *сторонними узловатыми (очаговыми) затемнениями.*

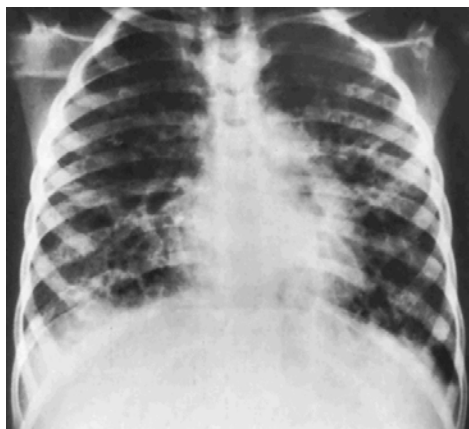
При рентгенологическом исследовании выявляется инфильтрация легочной ткани размерами от 0,5 см в диаметре и более. Располагаются очаги инфильтрации вдоль бронхов, поэтому эта форма пневмонии и получила название «*бронхопневмония*». Закупорка бронхов в результате воспалительного отека при бронхопневмонии может вызвать сегментарный ателектаз (спадение доли или сегмента легкого). Ателектазы также хорошо видны на рентгенограммах в виде треугольных, контрастных теней с основанием обращенным к периферии легкого и

и вершиной - к

разновидность название *бронхопневмония*».



Для *интерстициальной* пневмонии характерна рентгенологическая симптоматика сосудистой воспалительной реакции легких.



Определяется общее вздутие и уплотнение обоих легких с усиленным сосудистым рисунком, отхождением от корня полос, линий к периферии. Легкие на рентгенологическом снимке кажутся покрытыми «вуалью», делающей рентгенологический снимок более нечетким, расплывчатым.

*Семиотика типичных осложнений пневмоний.* Как минимум симптомы 5 типов осложнений пневмонии должны быть в поле внимания врача, если он оказывает помощь ребенку с пневмонией.

**Выпот в плевральную полость** чаще встречается у детей первых 5 лет жизни при тяжелом течении пневмонии (см. ниже в разделе эмпиема плевры).

**Дыхательная недостаточность** встречается при тяжелой бронхопневмонии или интерстициальной пневмонии. Тяжелые функциональные расстройства дыхания (респираторный дистресс) и цианоз – главные диагностические признаки этого осложнения. В отличие от утверждения, что у ребенка имеются функциональные расстройства дыхания, диагноз «дыхательная недостаточность» требует подтверждения в виде лабораторного исследования газов крови. Для исследования газов артериальной крови производится забор артериальной крови посредством вертикального прокола артерии (радиальной, бедренной) иглой со шприцом. Диагноз дыхательной недостаточности при пневмонии следует устанавливать при наличии артериальной гипоксемии ( $PaO_2$  ниже 50 мм Hg) и задержки в крови углекислого газа ( $PaCO_2$  более 50 мм Hg).

**Миокардит и сердечная недостаточность** также могут случиться как осложнения тяжелой бактериальной пневмонии. Диагноз устанавливается на основании двух симптомов – тахикардии и увеличенной болезненной печени.

**Острая кишечная непроходимость (функциональный илеус).** Этот синдром возникает у детей 1-2 года жизни с тяжелой бронхопневмонией. Рвота, вздутие живота и задержка стула – главные признаки этого осложнения.

*Нижнедолевая лобарная пневмония* у старших детей может осложняться жалобами на боли в животе, которые похожи на аппендицит («псевдоаппендицит») или перитонит («псевдоперитонит»).

**Менингизм** у ребенка с пневмонией может проявляться ригидностью мышц шеи без других признаков воспаления мозговых оболочек. Встречается у старших детей с лобарной *верхнедолевой* пневмонией.

**Эмпиема** – это накопление гноя в плевральной полости, является серьезным осложнением тяжелой бактериальной пневмонии, особенно у детей первых лет жизни.

### Эмпиема плевры



*Клинические признаки.* Начальные клинические признаки эмпиемы такие же, как и при тяжелой бактериальной пневмонии. Признаки развития осложнения появляются всегда через несколько дней после начала пневмонии.

1. Улучшения состояние ребенка не происходит, функциональные расстройства дыхания (одышка) увеличиваются по интенсивности. Присоединяется «стонущее» дыхание.

2. Лихорадка не имеет тенденции к снижению, продолжится более 3 дней. Общий вид ребенка напоминает пациента с тяжелой интоксикацией и прекоматозным состоянием. Ребенок становится безучастным, сонливым и впадает в ступор.

3. Становится очевидным смещение органов средостения в сторону, противоположную области накопления воспалительного экссудата в плевральной полости. Этот феномен находит выражение в смещении трахеи и верхушечного толчка, определяемых при пальпации, в сторону противоположную эмпиеме плевры.

4. Выявляются другие объективные симптомы со стороны грудной клетки: «бедренная» тупость при перкуссии над областью эмпиемы, ослабление дыхательных шумов на стороне поражения, отек подкожной клетчатки на стороне поражения выявляется по разности толщины кожной складки и сглаженности контура межреберных промежутков, которые становятся едва заметными.

При возникновении клинически заподозренной эмпиемы плевры при пневмонии необходимо *дополнительное (внеочередное) рентгенологическое исследование грудной клетки*, даже если это 2-3 и т.д. исследование в течение болезни у ребенка.

Подтверждает диагноз эмпиемы *торакоцентез* (лечебно-диагностический прокол грудной стенки и пункция плевральной полости). Извлеченная жидкость (гной) содержит большое количество лейкоцитов и белка. Ее используют для бактериологических исследований. Затем накладывают закрытый межреберный дренаж с подводным клапаном (затвором).

**Бронхиальная астма** одно из самых распространенных *хронических* заболеваний у детей. *Бронхиальная гиперреактивность* – решающий патогенетический фактор развития заболевания. Иными словами бронхиальная реактивность у пациентов с бронхиальной астмой - «сверхчувствительна», «раздражительная» и поэтому может быть легко выведена из равновесия. В формировании бронхиальной гиперреактивности у ребенка с бронхиальной астмой имеет значение формирование предрасположенности к развитию аллергических реакций, повышенный тонус циркулярных мышц бронхов, возникновение воспалительного отека слизистой бронхов и продукции ними большого количества слизи в ответ на вдыхание аллергенов или других провоцирующих факторов.

Обострение бронхиальной астмы проявляется как приступ (приступы) астматического удушья, по сути представляющие стридорозное дыхание с экспираторной одышкой, свистящими звуками на выдохе и т.п. В период клинического благополучия состояние больных детей может быть вполне удовлетворительным. В связи с волнообразным характером течения болезни большую часть симптомов бронхиальной астмы выявляет правильно и глубоко собранный анамнез, который выявляет факт неоднократных эпизодов затрудненного, «свистящего» на выдохе дыхания у ребенка, который в момент осмотра может и не предъявлять никаких жалоб.

*Клинические проявления* бронхиальной астмы развиваются в момент обострения болезни и различаются в зависимости от тяжести приступа.

**Легкий приступ удушья** при бронхиальной астме характеризуется удлиненным выдохом, и «свистящими» хрипами на выдохе. Функциональные расстройства дыхания минимальные.

**Среднетяжелый приступ астмы** в дополнение к вышеперечисленным признакам характеризуется умеренным респираторным дистрессом с возникновением учащенного дыхания и втяжениями уступчивых мест грудной клетки. У старших детей дыхание может и не учащаться. Пациенты требуют лечения в больнице.

**Тяжелый приступ удушья** характеризуется тяжелыми функциональными расстройствами дыхания и возможностью развития дыхательной недостаточности. *При аускультации* легких имеется тенденция уменьшения звучности «свистящих» хрипов, вплоть до стадии «немого

легкого». Одновременно может появляться цианоз и сознание больных начинает нарушаться. Подобное состояние развивается из-за полной обтурации дыхательных путей и несет риск асфиксии.

Выяснение причин возникновения приступов удушья при астме входит в понятие *сбора аллергологического анамнеза*. Вопросы аллергологического анамнеза позволяют выявить основные причины астмы, например, инфекционно-аллергические - не предшествовали ли приступам вирусные инфекции, ОРЗ, назофарингит. *Инфекционно-аллергическая бронхиальная астма* встречается у самых маленьких больных. Прогноз этой формы бронхиальной астмы хороший. 70% больных выздоравливают в более позднем детстве, но у 30% детей развивается аллергическая бронхиальная астма. *Аллергическая бронхиальная астма* вызывается аллергенами домашней пыли, клещей постельных матрацев, пыльцы растений и др. Значительно реже аллергенами могут быть пищевые аллергены (яйца, рыба или шоколад). Сочетание инфекционных факторов и аллергических носит название *смешанной астмы*. Прогноз для выздоровления при ней менее хороший, чем при других формах заболевания.

*Особенности ухода за детьми с бронхиальной астмой* основываются на создании своеобразного противоэпидемического режима, когда контакт детей с больными ОРЗ ограничивается. В жилище детей рекомендуется использовать особые постельные принадлежности, удалять коллекторы пыли. Детей следует обучать методике дыхания с выдохом через полусомкнутые губы, которая облегчает течение приступа удушья у старших детей.

## **Анатомо-физиологические особенности сердечно-сосудистой системы у детей и их клиническое значение.**

### **Эмбриогенез сердечно-сосудистой системы.**

*Закладка* сердца и крупных сосудов происходит на 3-й неделе эмбриональной фазы, *первое сокращение* сердца (двухкамерного) происходит на 4-й неделе эмбриональной фазы, *прослушивание сердечных тонов* через брюшную стенку матери возможно с четвёртой недели беременности.

Кратко эмбриогенез сердца и крупных сосудов можно охарактеризовать как сложный процесс взаимодействия желточных и пуповинных архаических образований, формирующих два трубчатых сердца, слияние двух трубчатых сердец с резорбцией перегородок и с одновременной миграцией эмбрионального сердца из области шеи эмбриона в грудную клетку. Можно уверенно утверждать, что эмбрион в течение 1 месяца внутриутробной жизни находится в состоянии повышенного риска получить повреждение зарождающейся сердечно-сосудистой системы при действии тератогенных (вызывающих пороки) факторов. К тератогенным факторам относятся цитотоксические яды из числа ксенобиотиков (например, некоторых лекарств, промышленных ядов и пр.). Принципиальное значение имеют также вирусы, которые обладают тропизмом к интенсивно пролиферирующим субстанциям, тканям, находящимся в состоянии интенсивного роста, в данном случае к интенсивно развивающемуся сердцу эмбриона, значительно повреждая его рост и дифференциацию.

Из всего выше сказанного следует клинический вывод: так называемые «большие» пороки сердца и крупных сосудов (транспозиции крупных сосудов, аномалии клапанов с их полным заращением, например, атрезия трикуспидального клапана, тетрада Фалло и некоторые другие) относятся к *эмбриопатиям*. В эту же группу можно отнести наблюдения сердечных эктопий или ненормального расположения сердца на шее, *под кожной грудью*,

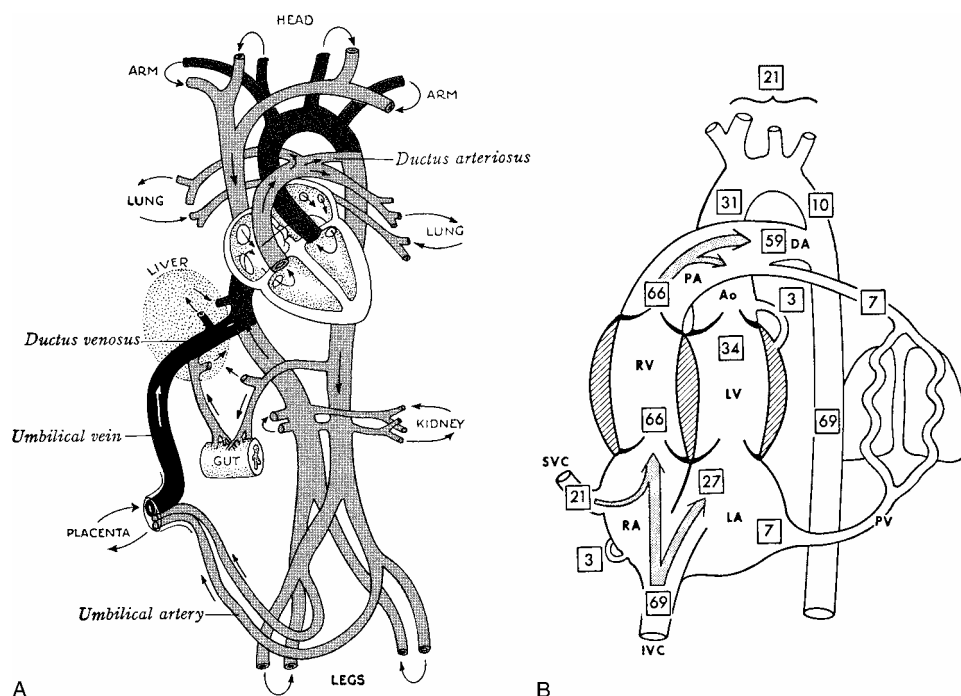


а также дэкстракардии, когда сердце своей осью ориентировано вправо.

С помощью методов ультразвукографии можно наблюдать за сокращением сердца эмбриона и плода, посчитать его частоту, определить его размеры, форму и даже некоторые аномалии, что позволяет при необходимости оперировать детей уже сразу же после рождения.

С 3-го месяца беременности у плода функционирует уже *вполне сформированное сердце*. Если пороки и формируются, они менее тяжелы, легче подлежат хирургической коррекции и относятся к фетопатиям. Примером *фетопатий* могут служить незаращение артериального протока и овального окна сердца. Их существование объясняется тем, что кровообращение на фетальной стадии осуществляется по внутриутробному типу.

*В чем сущность внутриутробного кровообращения?*



На схеме показаны: А) фетальные пути кровообращения, В) процент выброса крови, которые в них попадают (интересно, что отсечено даже коронарное кровообращение, на которое выпадает 3%).

Необходимость внутриутробного типа кровообращения определяется существованием плацентарного, а не автономного типа жизнедеятельности млекопитающих перед рождением. Плацента – это сосудистый орган, одинаково равно онтогенетически принадлежащий и матери и плоду, который обеспечивает газообмен, доставку питательных веществ и выведение продуктов метаболизма плода. При этом в плаценте существует два параллельных артериально-венозных кровотока, разделенных биологической мембраной. Плодную часть кровотока обеспечивает сердце плода и две артерии, отходящие от чревных артерий сразу же за делением брюшной части аорты. Они выходят из пупочного кольца плода, достигают плаценты, разделяются в ней на сеть капилляров. Из них кровь, обогащенная веществами, необходимыми для развития плода, возвращается посредством пупочной вены. И артерии и вена, таким образом, формируют пуповину плода.

После пересечения пуповины после родов пуповина должна быть осмотрена для определения нормального строения сосудов. При осмотре на срезе должен определяться один, обычно слегка кровотокающий сосуд – *пупочная вена* и два спазмированных сосуда с точечным просветом – *пупочные артерии*. Аномалии количества сосудов пуповины могут свидетельствовать о пороках внутренних органов.

Проследим теперь движение крови от плаценты по пупочной вене в момент, когда она входит в пупочное кольцо. К особенностям внутриутробного кровообращения относят *первый феномен*: раздвоение пупочной вены, несущей по сути артериализированную кислородом и обогащенную питательными веществами кровь, на два венозных сосуда. Один впадает в портальную вену,

несущую кровь к печени, а второй (так называемый Аранциев проток) впадает в нижнюю полую вену, которая несет кровь к правому предсердию.

*Второй феномен:* в правом предсердии поток пуповинной крови чудесным образом не смешивается с остальной венозной кровью. Это достигается существованием специальной заслонки в предсердии и овального окна, ведущего из правого предсердия в левое. Таким образом, обеспечивается *третий сосудистый феномен*. В восходящую часть аорты и большие магистральные артерии, отходящие от её дуги, попадает артериализированная кровь, столь необходимая интенсивно формирующемуся мозгу плода.

*Четвертый феномен* внутриутробного кровообращения можно назвать «решение венозной проблемы плода». Венозная кровь в условиях внутриутробного развития почти не поступает в капилляры альвеол, так как лёгкие не участвуют в газообмене. Большая часть кровяного выброса правого желудочка в условиях внутриутробного кровообращения сбрасывается по широкому сосуду, называемому Боталлов, ведущему из легочной артерии в аорту. Таким образом, круговорот пуповинной крови, ассоциированный с системным кровотоком плода, завершается.

*После рождения* ребенка венозный проток и пупочные сосуды закрываются, облитерируются к концу второй недели жизни и превращаются в связки печени. Артериальный проток, а вслед за ним и овальное окно закрываются через несколько секунд или минут после рождения, а полностью облитерируются на 6-8 неделе жизни. Иногда этот процесс затягивается до третьего-четвертого месяца жизни. Случается они не закрываются совсем из-за врожденного большого анатомических размера протока или, что чаще, повышенного давления в системе легочной артерии, например, из-за заболевания лёгких новорожденного, препятствующего нормальному закрытию.

### **Морфо-функциональные особенности сердца и сосудистой системы у ребенка.**

В анатомическом плане хорошо известно, что **сердце** плода и новорождённого относительно велико и составляет почти 1% от массы тела, в то время, как во все остальные периоды жизни человека примерно 0,5%. Во все периоды жизни масса левого желудочка больше правого, хотя и существует *преобладание электрической и механической активности правого желудочка во внутриутробном периоде* в связи с существованием фетальных путей кровотока и притоком к «правому сердцу» плода большого количества крови, а в периоде новорожденности из-за повышенного сопротивления сосудов расправляющихся лёгких.

*Коронарные сосуды* сердца до двух лет жизни распределяются по рассыпному типу, с двух до шести лет – по смешанному, после шести лет – по взрослому, магистральному. Возникновение типичного для взрослых людей ишемического инфаркта миокарда у детей - казуистика. Хотя у детей может встречаться редкий порок развития – **отхождение венечных артерий от**

**легочной артерии** (кстати, как свидетельство многообразия возможных структурных «перестановок» в ходе эмбриогенеза). Это заболевание может протекать с электрокардиографическими признаками «инфаркта».

*Миокард.* Мышечные волокна детского сердца тонкие, не имеют поперечной исчерченности, содержат большое количество ядер. В первые два года жизни ребенка происходит интенсивный рост и дифференцировка миокарда. Мышечные волокна утолщаются в полтора-два раза, появляется их поперечная исчерченность, формируются соединительнотканые перегородки. К 10 годам гистология сердца соответствует таковой у взрослых. Параллельно к 14-15 годам заканчивается развитие гистологических структур проводниковой системы сердца, представляющей собой специализированный миокард, лишенный сократительной функции.

*Иннервация* сердца осуществляется через поверхностные и глубокие сплетения, образованные волокнами блуждающего нерва и нервами шейных симпатических узлов, контактирующих с ганглиями синусового и предсердно-желудочкового узлов-водителей ритма сердца в стенках правого предсердия. Ветви блуждающего нерва (парасимпатическая нервная система) заканчивают своё развитие и миелинизируются к 3-4 годам жизни. До этого возраста сердечный ритм определяется односторонней активностью симпатической нервной системы. Этот факт объясняет относительно высокую частоту сердечных сокращений у маленьких детей. Под влиянием возрастающей активности импульсов от блуждающего нерва в 4-5 лет сердечный ритм урежается. Появляется физиологический феномен, известный под названием синусовая дыхательная аритмия с отдельными вагусными пароксизмами (резко удлиненными интервалами между сердечными сокращениями). Возможны экстрасистолы (внеочередные сокращения сердца). Сердечный ритм может легко меняться под воздействием различных физиологических и патологических факторов. При этом участвуют рецепторы сердца, внутренних органов (висцеро-висцеральные вегетативные рефлексy) и ЦНС.

В заключение, характеризуя анатомо-физиологические и функциональные особенности сердца ребенка, следует подчеркнуть высокий уровень его выносливости, способность выполнять большой объем работы, возможность без вреда значительно увеличивать число сердечных сокращений. Свойственное детям низкое артериальное давление, обусловленное малым объемом сердечного выброса и низким эластическим сопротивлением артерий, также считается одним из возрастных факторов, защищающих организм ребенка от сердечно-сосудистых катастроф, свойственных взрослым лицам.

**Сосуды** проводят и распределяют кровь по органам и тканям. При остром недостатке кровообращения возникает шок. **Шок** – это универсальная патофизиологическая реакция организма, связанная со значительным нарушением кровообращения в капиллярах всех органов.

По происхождению шок может быть *кардиогенным*, связанным с недостатком работы сердца, как насоса, нагнетающего кровь в сосуды. Этот вид шока редок у детей.

По механизму возникновения шок также может быть *перераспределительным*, (например, при *анафилактическом шоке*, когда большое количество крови скапливается в расширенном венозном русле и капиллярный кровоток значительно обкрадывается). У детей первых 2 лет жизни суммарный просвет артерий и вен одинаковый. Одинаковый также и объем артериального и венозного сосудистых русл. Этот факт объясняет редкость так называемых перераспределительных видов шока у маленьких детей. В дальнейшем вены растут более интенсивно, количество их увеличивается, а скорость кровотока падает и к 15 годам их просвет в 2 раза больше суммарного просвета артерий. Таким образом, анафилактический шок свойственен в большей мере старшим детям.

*Гиповолемический* шок возникает из-за потери объема циркулирующей крови. У детей встречается часто при обезвоживании.

Наконец, *инфекционно-токсический* шок развивается из-за спазма прекапиллярных сфинктеров, когда кровь перестает поступать в капилляры. Известно, что, несмотря на то, что капилляры у детей развиты очень хорошо, их особенностью являются высокое представительство артериоло-венозных соустьев, способных под действием спазма прекапиллярных сфинктеров направить кровь в обход капиллярного ложа. Инфекционно-токсический шок (например, при менингококцемии и других септицемиях) особенно свойственен детям и нередко у них заканчивается летальным исходом.

### **Исследование сердечно-сосудистой системы.**

Параметры работы сердечно-сосудистой системы относятся к *витальным* (жизненно-важным) функциям. Поэтому врачу в первую очередь нужно обладать конкретными знаниями о возрастной частоте пульса (или частоте сердечных сокращений) и величине артериального давления.

*Частота пульса* изменяется в зависимости от возраста и составляет:

- у новорожденных 120 -140 в минуту (непосредственного после родов 100-160 в минуту),
- у детей 1-2 года жизни 110-100 в минуту,
- у детей 3-7 лет 100-90 в минуту, (90 - пульс первоклассника),
- у старших детей – 80 в минуту и менее

Важное практическое замечание состоит в том, что нужно стремиться создать *стандартные условия* перед определением пульса частоты сердечных сокращений. Ребенок не должен быть возбужден двигательным и эмоционально. Легче всего это сделать в стационаре, создавая определенную благоприятную атмосферу перед утренним врачебным обходом.

Частота пульса также зависит от температуры тела ( при лихорадке обычно «пульс частит»). После нормализации температуры тела частота пульса возвращается к своим нормальным значениям. Во всех *остальных* случаях *тахикардия* (учащение сверх допустимой нормы числа сердечных сокращений,

измеряемых за минуту) у ребенка заставляют подумать о шоке или сердечной недостаточности.

Хотя артериальное давление у детей измеряют реже, чем у взрослых, особенно у детей первых лет жизни, что связано с техническими проблемами, однако при любом даже незначительном подозрении на сердечно-сосудистую патологию или заболевание почек у ребенка *артериальное давление должно быть измерено*.

Нормальная величина артериального давления зависит от возраста ребенка и ориентировочно составляет:

у новорожденных – 80/50 мм ртутного столба,

у детей 1-3 лет - 85/55 мм,

Старше 3-х лет - 90/60мм.

Более точно для каждого пола, возраста и типа развития можно определить давление по центильным таблицам. Эти таблицы позволят выявить случаи *повышенного* артериального давления у детей.

*Жалобы* детей при заболеваниях сердечно-сосудистой системы очень неспецифичны. Особенно сомнительными являются указания на боль в области сердца. В отличие от взрослых пациентов у детей жалобы на боль часто формируются как сознательная или бессознательная аггравация, когда дети повторяют распространенные жалобы взрослых. Необходимо обязательно овладеть приемами, позволяющими установить преувеличение жалоб детьми. Если же жалобы ребенка на боль в области сердца действительно существует, необходимо сразу же приложить все усилия, чтобы установить причину заболевания и оказать помощь. Промедление может быть опасным!

Большее клиническое значение в диагностике заболеваний сердечно-сосудистой системы имеют жалобы на недостаточную переносимость физической нагрузки (например, медленный подъем по лестнице может служить весьма объективным симптомом сердечной недостаточности у ребенка).

*Объективное исследование сердца* проводится с помощью следующих 4 диагностических приемов.

# Исследование сердца

## Осмотр:



I. *Осмотр области сердца* позволяет выявлять следующие симптомы.

1. Прекардиальный (сердечный) горб, который в свою очередь свидетельствует о значительном увеличении размеров сердца.

2. Видимые пульсации. Значение имеет их локализация.

А) Значительная пульсация верхушки свидетельствует о гипертрофии *левого* желудочка.

Б) Околостеральная слева и эпигастральная (под мечевидным отростком грудины) пульсации могут указывать на гипертрофию *правого* желудочка.

В) Пульсация во втором межреберье слева определяет наличие повышенного давления (гипертензию) в системе легочной артерии.

II. *Пальпация* важна для определения следующих патологических признаков.

1. *Необычные свойства верхушечного толчка.* Верхушечный толчок смещается в типичных случаях вниз и кнаружи при гипертрофии левого желудочка, и кнаружи, но не вниз, при гипертрофии правого желудочка. Максимальная интенсивность (приподнимающая область) верхушечного толчка у детей с левожелудочковой гипертрофией располагается обычно в области верхушки, а при гипертрофии правого желудочка в области

4-5 межреберий по левой парастеральной линии.

2. *Пальпаторное дрожание* (ощущаемая рукой врача вибрация) над областью сердца и/или крупных сосудов обычно сопровождается выраженным систолическим шумом.

**III. Перкуссия.** В настоящее время все большее число клиницистов приходят к заключению, что определение границ сердца с помощью перкуссии не является объективной диагностической процедурой в установлении размеров и конфигурации сердца. В этом плане осмотр и пальпация более информативны. Перкуссия области сердца может выявлять признаки накопления жидкости в сердечной сорочке (например, при перикардите), когда « границы сердца расширены и трудно определяются».

#### **IV. Аускультация.**

Проводится в 4 сердечных областях – в области аорты, легочной артерии, в проекции трикуспидального клапана, митральной области (на верхушке сердца) и в парастернальных областях слева. Определяют следующие параметры аускультации.

##### **1. Сердечные тоны.**

*А) Правильность* сердечных тонов все чаще обозначают аббревиатурами S1+S2 (sound 1 and 2). Выслушиваемые патологические тоны обозначают S3 и S4.

*Б) Звучность.* Недостаточная звучность (например, s1+S2) может быть при воспалении мышцы сердца.

*В) Тоны сердца слышимые на расстоянии* бывают при выпоте в полость сердечной сорочки или наличии воздуха в ней, наличии воздухе в плевральной или абдоминальной полостях.

*Г) Удвоение (раздвоение) тонов* - широкий временной промежуток между звуками (S1+S2+S2), серьезная заявка на существование врожденного порока сердца с дефектом сердечной перегородки.

##### **2. Шумы сердца.**

Описание шума должно включать следующие компоненты.

*А) Период по отношению к фазам работы сердца:* систолический, диастолический и продолжительный.

*Б) Интенсивность* – от тихого до громкого (всего 6 степеней по Стилли).

*В) Характер* – мягкий (дующий), грубый, грохочущий и т.д.

*Г) Локализация* в соответствии с принятыми областями выслушивания сердца.

*Д) Проведение* в другие области.

##### **3. Перикардialное трение (при перикардите).**

Объективизировать аускультацию сердца может метод инструментальной фонокардиографии. *Фонокардиография* - метод графической визуализации звуков работающего сердца. Фонокардиограмма позволяет изучить звуковые колебания, соответствующие тонам сердца и дополнительным шумам, возникающим при его сокращениях. Если по периметру обвести наиболее выступающие точки многочисленных высокочастотных осцилляций, то можно получить графические схемы тонов и шумов сердца при различных патологических состояниях.

Для успешной диагностики заболеваний сердечно-сосудистой системы у детей необходимо освоить еще, как минимум, несколько приемов исследования и значение получаемых при этом симптомов и признаков.

*Цианоз* определяется при осмотре кожи слизистых оболочек ребенка. Внезапно возникший цианоз у ребенка обычно возникает из-за катастрофического нарушения дыхания или кровообращения. В обоих случаях капиллярная кровь лишена кислорода и имеет темный цвет, что окрашивает кожу в различные оттенки синего цвета.

*Пальпация пульса на бедренной артерии.* Слабый или отсутствующий пульс серьезный симптом, который может свидетельствовать о патологии крупных сосудов (например, о врожденном сужении или коарктации аорты).

*Синдром застойной сердечной недостаточности* складывается из специфичных симптомов, которые могут развиваться остро или хронически. Для того, чтобы понять механизмы развития этих важных симптомов, необходимо представить сердце как помпу (насос) выполняющего работу по перекачиванию жидкости (крови) из венозного резервуара в артериальный.

Если недостаточность сердечной деятельности наступила *остро*, возникает следующая клиническая триада. Ее характеризуют *тахикардия* (учащенное сердцебиение, сердце пытается компенсировать недостаточность работы по перекачиванию крови частотой своих усилий), *тахипноэ* (учащенное дыхание, организм стремится повысить в медленно двигающейся в легких крови содержание кислорода) и *увеличение печени*, (которая реагирует своим полнокровием и увеличением, если венозная кровь застаивается перед «неисправной помпой» - больным сердцем).

При *хронической* застойной недостаточности на первый план выступают симптомы венозного застоя во многих органах человеческого организма. Наблюдается *настойность мягких тканей* (особенно на голенях) и *напряжение шейных вен*. *Одышка* возникает в ответ на *физическую нагрузку* (подъем на этажи становится затруднительным).

## Семиотика важнейших заболеваний сердечно-сосудистой системы.

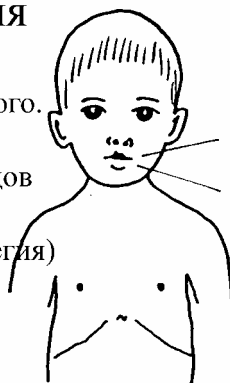
### Тетрада Фалло Fallot's Tetralogy

#### Осложнения

- абсцесс головного мозга
- тромбозы сосудов головного мозга (инсульт, гемиплегия)
- инфекционный эндокардит

#### Признаки

- цианоз
- одышечно-цианотичные приступы
- “барабанные” палочки



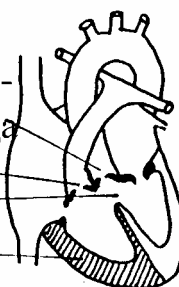
#### Компоненты:

положение  
аорты на пере-  
городке сердца

P.S

V.S.D

R.V.H



область  
выслушивания  
легочной  
артерии

дующий сист. шум  
ситолическое дрожание  
громкий второй тон  
(не раздвоенный!)



**Тетрада Фалло** - типичный врожденный порок сердца, сопровождающийся *цианозом*, встречается у 10% всех детей с врожденными пороками сердца и у 50% из них, у которых есть цианоз.

*Биологические дефекты сердца и сосудов* складываются из следующих 4-х компонентов.

1. У больных имеется промежуточное положение аорты, в котором аорта способна собирать кровь как из левого, так и из правого желудочков сердца.

2. Сужение (стеноз) легочной артерии.

3. Дефект (отверстие) в межжелудочковой перегородке.

4. Гипертрофия правого желудочка.

*Главным дефектом*, по-видимому, является сужение легочной артерии. Кровь недостаточно поступает в легкие. Они малокровны. На рентгенограмме такие легкие выглядят прозрачными с обедненными кровью сосудами. В легких кровь недостаточно обогащается кислородом, поэтому по составу артериальная кровь больных напоминает венозную. Другие дефекты имеет

более приспособительный характер и позволяют больным выжить, хотя, естественно, качество жизни их очень низкое. Особое, промежуточное расположение аорты, отверстие между правым и левым желудочком и гипертрофия мышцы правого желудочка позволяют вывести избыток крови из правых отделов сердца в обход стенозированного участка легочной артерии в левый желудочек сердца, пустить венозную кровь в большой (артериальный) круг кровообращения.

*Симптомы* отражают происходящие в организме изменения.

На развернутой стадии болезни у больных всегда имеется выраженный *общий* (или центральный) *цианоз*. Общим цианоз называется потому, что поражены и кожа и слизистые. *Начало цианоза* всегда отсроченное и возникает через 1-2 месяца с момента рождения. Сначала он проявляется только во время крика ребенка (при физическом усилии) или при сосании материнской груди. В это время цианоз замечен сначала около рта ребенка. Это так называемый циркуморальный цианоз, и вокруг глаз – циркуморбитальный цианоз. Предрасположенность областей кожи вокруг глаз и рта у детей вообще демонстрировать цианоз связано, вероятно, с густотой и поверхностным расположением венул в этих областях.

При развившемся общем цианозе на стадии развернутого заболевания всегда есть *значительное увеличение числа эритроцитов*, почти вдвое превосходящих нормальный уровень. Этот симптом называется *эритроцитарной полицитемией* или *плеторой* (полнокровием). Посредством эритроцитарной полицитемии организм больного тетрадой Фалло ребенка пытается бороться за кислород, насыщенность крови которым при этом заболевании всегда недостаточная из-за дефектов внутрисердечной гемодинамики и недостаточного легочного кровообращения. Обогащение крови форменными элементами (полицитемия) делает ее еще более темной и вязкой. Усиливаются багрово-синий колорит (цвет) кожи и слизистых оболочек и могут возникать цианотические приступы.

**Цианотические приступы.** В ответ на физическую нагрузку (часто просто длительный плач), простудное заболевание, в условиях эритроцитарной полицитемии, вызывающей большие затруднения движения крови по сосудам легких, кровообращение в легких может внезапно резко ухудшиться. Возникает острая задолженность организма по кислороду, отчего страдает мозг. Ребенок приобретает чугуново-серый цвет, учащенно дышит («паническое дыхание»), становится беспокойным, чем еще более усугубляет тяжесть состояния. На этом фоне могут развиваться *гипоксемические судороги*. Характерно, что дети 2 лет и старше обучаются бороться с началом приступа, присаживаясь на корточки. Сдавливая крупные артерии верхних и нижних конечностей, они уменьшают движение крови в аорте, направляя ее в легочную артерию. Из-за этого кровотока в легких и оксигенация крови улучшаются. Кажется, сама природа подсказывает врачу как оказать больному неотложную помощь.

При внимательном исследовании кистей рук определяется с 1-2 лет постепенное *формирование симптома синих барабанных палочек и «часовых*

*стекло*». Постепенно *исчезающие ногтевые ромбики* позволяют документировать симптом «часовых стеклышек».

При исследовании сердца определяются *видимая пульсация* стенки грудной клетки *слева от грудины*, что является проявлением правожелудочковой гипертрофии. Там же обнаруживается примерно у половины детей *дрожание (вибрация) стенки грудной клетки*. При аускультации выслушиваются достаточно громкие тоны. 2-й тон сердца *всегда* единый (S1+S2). *Шум изгнания* или систолический шум, занимающий всю систолу, выслушивается над областью легочной артерии, дополняет характеристику симптомов, определяемых при исследовании сердца. Характерно, что *сердце обычно не увеличено в размерах и застойная сердечная недостаточность не развивается*.

*Дополнительные исследования.*

*Заднее-передняя рентгенография органов грудной клетки* обнаруживает «прозрачные» из-за обедненного легочного кровотока легкие. Гипертрофия



правого желудочка проявляется на рентгенограмме приподниманием верхушки над диафрагмой. Не увеличенное в размерах сердце рентгенологи описывают, сравнивая его по форме с деревянным «башмачком» или «*сидящей на воде уткой*».

*Ультрасонография* выявляет все 4 компонента врожденного порока сердца.

### *Особенности оказания ухода за больными детьми.*

При возникновении одышечно-цианотичного приступа у ребенка с тетрадой Фалло его необходимо успокоить, *уложить, придав позу «лягушки»* на животе с приведенными к груди ногами. *Дача увлажненного кислорода* во время приступа также является важнейшим фактором организации лечения и ухода.

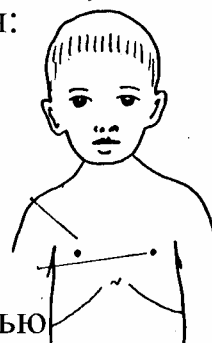
Другим важным элементом постоянного ухода за больными является соблюдение питьевого режима. Дети с тетрадой Фалло должны *употреблять больше жидкости*, которая противодействует избыточному сгущению крови.

## Дефект межжелудочковой перегородки **Ventricular Septal Defect** (V.S.D)

Характеризуется:

- частыми ОРЗ

-застойной  
сердечной  
недостаточностью



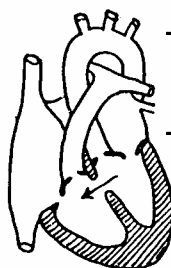
Сердечные симптомы

-сердечный горб

-видимая пульсация

слева от грудины

-систолическая вибр.



Грубый, громкий  
систолический шум  
слева вдоль грудины

**Дефект межжелудочковой перегородки** - наиболее часто распространенный порок сердца и составляет 30% всех врожденных пороков сердца у детей. Патогенез формирования многих симптомов при этом пороке является антиподом (противоположностью) болезни Фалло.

*В чем же состоит сущность болезни?* Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП, VSD) вызывает *ненормальное движение крови внутри сердца* из левого желудочка, (который обладает большей мощностью), в правый. Избыток поступления крови в правый желудочек сердца вызывает усиление кровоснабжения легких, их «заболачивание», полезный термин для понимания этого синдрома и возникающих дальнейших проблем со здоровьем. При значительных размерах дефекта возможно развитие застойной сердечной недостаточности (см. выше). При малых размерах дефекта или так называемой **болезни Роже** дети не проявляют никаких признаков неблагополучия и удовлетворительно развиваются. Малые дефекты способны *самопроизвольно* закрываться к радости родителей, пациента и лечащего врача.

*Симптомы, которые возникают при дефекте межжелудочковой перегородки.*

Иногда больные попадают в поле зрения специалиста из-за частых респираторных заболеваний, к которым они чрезвычайно предрасположены. Но чаще дети и родители жалоб не предъявляют и болезнь выявляется при одном из рутинных осмотров ребенка при выслушивании сердца. Наконец, типичной ситуацией, когда диагностируется порок этого типа, является обнаружение врачом родильного дома систолического шума у новорожденного.

Итак, постоянным и типичным симптомом ДМЖП является *грубый и громкий систолический шум*. Иногда он занимает всю систолу и поэтому называется пансистолическим. Выслушивается шум главным образом над анатомическим дефектом, то есть в 3-м - 4-м межреберьях сразу же слева от грудины. Обнаружив такой грубый шум всегда следует сравнить его интенсивность на верхушке и в области эпигастрия под мечевидным отростком. Если интенсивность его в этих точках выражена больше, то может быть он исходит из митрального или трикуспидального клапанов, соответственно, при их недостаточности. Хотя врожденные пороки этих клапанов встречаются во много раз реже, чем ДМЖП.

*Кардиомегалия и застойная сердечная недостаточность* встречаются при средних и больших по размеру дефектах перегородки.

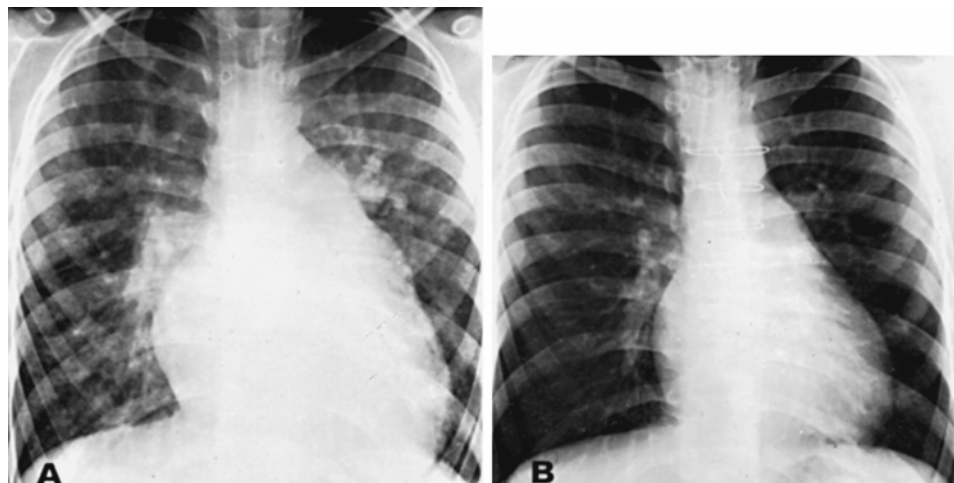
А) *гипертрофия сердца* происходит во всех отделах и проявляется сердечным горбом на грудной клетке и пульсацией грудной стенки в парастернальной области слева от грудины.

Б) *застойная сердечная недостаточность* (ЗСН) может быть острой и хронической (см. выше). Особенностью хронической ЗСН при ДМЖП является возникновение трудностей при кормлении ребенка из-за возникающей при сосании одышки. Объяснением формирования симптомов при кормлении служит факт, что кормление провоцирует физическое усилие (особенно сосание), а любые физические усилия при сердечной недостаточности плохо переносятся. Второе объяснение заключается в том, что каждое грудное кормление – это водная нагрузка. При ЗСН маленькие дети инстинктивно избегают увеличивать объем циркулирующей крови при питье. Трудности с кормлением больных детей приводят к отставанию их в физическом развитии. Кривые набора веса и роста становятся у них все более плоскими, развивается специфическая форма микросоматического варианта развития - **гипостатура**. В развернутом виде, *хроническая застойная сердечная недостаточность* проявляется *одышкой, обнаруживаемой в покое, увеличенными в объеме и пульсирующими шейными венами, увеличением печени и отеком нижних конечностей*.

*Острая ЗСН* у детей с ДМЖП чаще всего проявляется во время острой инфекции дыхательных путей. Диагноз основывается на триаде симптомов – *тахикардии, тахипноэ, чувствительной печени*. В самых тяжелых случаях может развиваться интерстициально-альвеолярный **отек легких** (много крови в капиллярах, интерстиции, пропотевание жидкости под действием

гидродинамического давления в полость альвеол и т.п.). Проявляется отек легких выраженными функциональными расстройствами дыхания (учащенным дыханием, втяжением уступчивых мест грудной клетки) и двухсторонней симметричной крепитацией («влажными альвеолами»).

Для диагностики ДМЖП используются *дополнительные методы исследования*. *Ультрасонография* выявляет дефект межжелудочковой перегородки, его размер, увеличение камер сердца в размерах и гипертрофию их стенок.



*Рентгенологическое исследование* органов грудной клетки показывает степень увеличения сердца и степень полнокровия легких – усиленный легочный рисунок. (На двух снимках: А) дефект межжелудочковой перегородки до лечения, В) после операции).

#### *Особенности ухода за больными детьми.*

Дети, страдающие пороком сердца в виде дефекта межжелудочковой перегородки, нуждаются в терпеливом уходе, в первую очередь обеспечивающем достаточное питание. Необходимо постоянно контролировать динамику масса-ростовых кривых. Кроме того желательно соблюдать режим профилактики острых респираторных заболеваний. Полезно ограничение контактов с детьми, посещающими детские дошкольные учреждения, при сохранении возможности нормального возрастного психосоциального развития. Всем детям с ДМЖП назначается профилактика септического эндокардита. С двух лет детей приучают к пользованию зубной щеткой, что снижает риск кариеса. Известно, что кариес может вызывать транзиторную бактериемию и инфицирование эндокарда в области анатомического дефекта сердца.

**Дефект межпредсердной перегородки** - один из распространенных врожденных пороков развития сердца на долю которого выпадает до 30% всех их наблюдений.

Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП, ASD) вызывает аномальное движение крови слева-на-право на уровне предсердий, что закономерно приводит к увеличению в размерах правого предсердия, а затем и правого желудочка и количественному увеличению легочного кровотока.

Хотя дети с ДМПП в большинстве не имеют жалоб, диагноз возможен на основании объективных данных уже в ходе рутинного исследования больного врачом, который первым обнаружил *систолический шум* и установил другие *симптомы ДМПП*.

1. *Шум изгнания* крови типичен над областью легочной артерии. Он слышен *всегда*. Шум не очень громкий - 1-2 степени по Стилли и редко сопровождается вибрацией, ощущаемой при пальпации области сердца.

2. *Широко раздвоенный второй тон (S1+S2+S2)*. Это важный в кардиологии клинический феномен. Возникает из-за различного времени срабатывания (щелчка) клапанов аорты и легочной артерии.

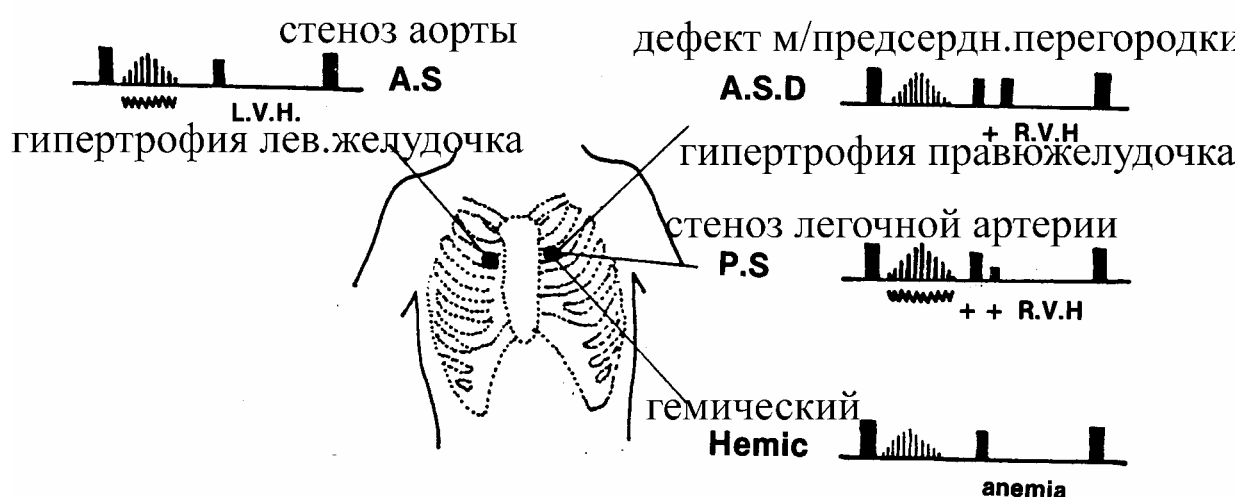
3. *Левосторонняя парастернальная пульсация* определяется достаточно часто и свидетельствует о наличии правожелудочковой гипертрофии.

4. *Рентгенограмма* органов грудной клетки выявляет типичную конфигурацию сердца с увеличенными в размерах правым предсердием и правым желудочком и признаки увеличенного легочного кровотока. *Эхокардиологическое исследование* выявляет расположение дефекта в предсердной перегородке и расширение правого предсердия и желудочка.

*Шум, выслушиваемый при дефекте межпредсердной перегородки, по своим характеристикам необходимо дифференцировать от функционального доброкачественного шума, анемического шума, стеноза легочной артерии и стеноза аорты.*

## Систолический шум изгнания крови

развивается при следующих болезнях:



~~~~~ : пальпаторно ощущаемая вибрация

1. *Невинный (акцидентальный, функциональный, доброкачественный) систолический шум* - тихий, мягкий,

короткий систолический шум в различных точках выслушивания выявляется у 50% здоровых детей в какой-либо из периодов их детства.

2. *Анемический шум* возникает над проекцией легочной артерии, мягкий и никогда не ассоциируется с пальпаторной вибрацией. Шум меняет интенсивность при изменении положения тела. Иногда достаточно оценить бледность кожи и слизистых оболочек, чтобы заподозрить анемическую природу шума.

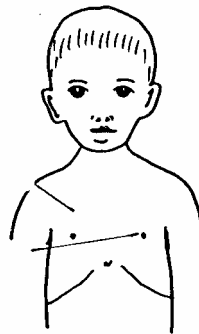
3. *Шум врожденного изолированного стеноза легочной артерии* по характеристикам очень похож на шум ДМПП, но ассоциируется с вибрацией передней грудной стенки. Второй тон, хотя и акустически расщеплен, но второй его компонент, обусловленный щелчком закрытия клапана легочной артерии очень слабый, плохослышимый (S1+S2+s2). В уточнении характера аускультации помощь может оказать фонокардиограмма.



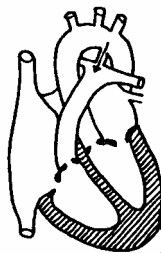
*Гипертрофия правого желудочка* при этом виде врожденного порока магистрального сосуда всегда сильно выражена (на рентгенограмме имеется также постстенотическое расширение легочной артерии).

4. *Систолический шум стеноза аорты* — отличается точкой выслушивания - областью аорты. Интенсивность шума высокая, он грубый и часто сопровождается чувством вибрации грудной стенки. *Всегда* проводится на шею. *Всегда* присутствует выраженная гипертрофия левого желудочка.

Открытый артериальный проток  
**Patent Ductus Arteriosus**  
( P.D.A.)



Важнейшие симптомы:



“пляска каротид”



систолю-диастолический  
“машинный” шум над  
легочной артерией

**Открытый артериальный проток** - часто встречающийся порок развития, как самостоятельный, так и в комбинации с другими пороками развития сердца и крупных сосудов. Сущность порока состоит в ненормальном лево-правом движении крови из аорты через проток в легочную артерию, в результате чего развивается переполнение кровотока в легких. Степень гемодинамических нарушений главным образом зависит от размера протока. Маленький функционирующий проток не провоцирует жалоб и является клинической находкой. Так как специфический шум порока выслушивается высоко на основании сердца, заболевание часто просматривается, если ребенка перед осмотром полностью не раздевают.

*Симптомы* открытого артериального протока.

*Прыгающий или «скачущий» пульс* – это высокий пульс, который легко обнаруживается. Характеризуется большой пульсовой разницей при определении артериального давления.

*Продолжительный «машинный» шум* над областью проекции легочной артерии и в широкой области от грудины вдоль ключицы слева. Всегда над этой областью можно ощутить вибрацию грудной клетки.

*Увеличение сердца в размерах* за счет тотальной гипертрофии желудочков (правого и левого).

*Застойная сердечная недостаточность* бывает всегда, если размеры артериального протока достаточно велики (от средних до больших).

### *Дополнительные исследования. Рентгенография органов грудной клетки*



выявляет легочное полнокровие, выступающий, увеличенный конус легочной артерии и разнообразные степени кардиомегалии. Для выявления функционирующего артериального протока необходима контрастная *аортография*.

**Ревматизм (или острая ревматическая лихорадка)** – это аутоиммунное заболевание, которое развивается как осложнение стрептококковой инфекции (фарингита или скарлатины, вызванными бета-гемолитическим стрептококком группы А). Ревматической лихорадке всегда предшествует латентный период между перенесенным фарингитом и началом ревматизма. Дети болеют ревматизмом чаще всего в возрасте 5-15 лет.

### *Понятие о диагностических критериях.*

*Симптомы* ревматической лихорадки объединяют в 5 основных критериев по Киселю-Джонсу и во множество дополнительных. При установлении диагноза «ревматическая лихорадка» пользуются правилом «2 или 1 + 2». Это правило означает, что для правильного диагноза ревматизма достаточно *как минимум* определить наличие двух основных критериев, либо одного основного и двух дополнительных. Диагноз ревматизма также базируется на анамнезе – указании на перенесенное стрептококковое заболевания в недавнем прошлом.

### *Большие или основные критерии ревматизма.*

*Ревматический полиартрит*: наблюдается в 75% всех наблюдений.

Его характеристикой являются: множественность пораженных воспалением суставов, симметричность поражения и преимущественное вовлечение крупных суставов (коленных, локтевых, голеностопных, лучезапястных). Всегда полиартрит – транзиторный, переходящий (поражение суставов одной группы продолжается около 1 недели по продолжительности) и мигрирующий (вовлекаются в воспаление все новые группы суставов).

*Кардит* случается у 50% детей с ревматической лихорадкой. Его характеризуют следующие симптомы.

1. Диспропорциональная состоянию и степени лихорадки высокая тахикардия.

2. Появление интенсивного, легко выслушиваемого шума при аускультации сердца. Если он выслушивается на верхушке и занимает всю систолу, такой шум вызван вальвулитом – воспалением митрального клапана.

3. Перикардиальный шум (шум трения воспаленного перикарда).

4. Застойная сердечная недостаточность.

*Хорея* – ревматическое поражение ЦНС (см. соответствующую лекцию). Выявляется у 10% всех заболевших ревматизмом.



*Кольцевидная эритема* бывает у 5% больных и относится к редким поражениям кожи при ревматизме.

*Подкожные узелки* обнаруживаются примерно у 1% больных детей. Представляют твердые безболезненные ревматические узелки, прощупываемые в области костных выступов на конечностях по ходу сухожилий мышц.

*Дополнительные или «малые» критерии ревматизма:* лихорадка, артралгии (боли в суставах), перенесенный ранее ревматизм, воспалительные изменения крови, повышенный титр антител к стрептококку (ASL-O), высеv стрептококка патогенного типа из глотки, указания на перенесенное стрептококковое заболевание в недавнем прошлом и др.

**Хроническая ревматическая болезнь сердца** является продолжением острой ревматической лихорадки и характеризуется необратимым поражением клапанов сердца. Исходом хронической ревматической болезни сердца могут быть приобретенные пороки сердца. Ревматические пороки сердца имеет следующую *симптоматику*.

**Митральная недостаточность.** На верхушке сердца выслушивается грубый, занимающий всю систолу, шум. Он всегда проводится в подмышечную область и иногда сопровождается вибрацией грудной клетки в области проекции митрального клапана. Одновременно развивается гипертрофия левого желудочка.

**Митральный стеноз** – на верхушке сердца в середине диастолы шум. Одновременно развивается гипертрофия правого желудочка.

**Сложный порок (митральная недостаточность и митральный стеноз)** – присутствуют оба шума и гипертрофия обоих желудочков.

**Недостаточность аортального клапана** проявляется нежным ранним диастолическим шумом над аортой. Имеются и так называемые *периферические симптомы* – высокий пульс и высокая разница систолического и диастолического давления.

**Стеноз аорты.** Этот приобретенный порок сердца характеризует грубый и громкий систолический шум над аортой. Всегда проводится на шею и сопровождается чувством вибрации грудной стенки над аортой при пальпации. Одновременно развивается гипертрофия левого желудочка.

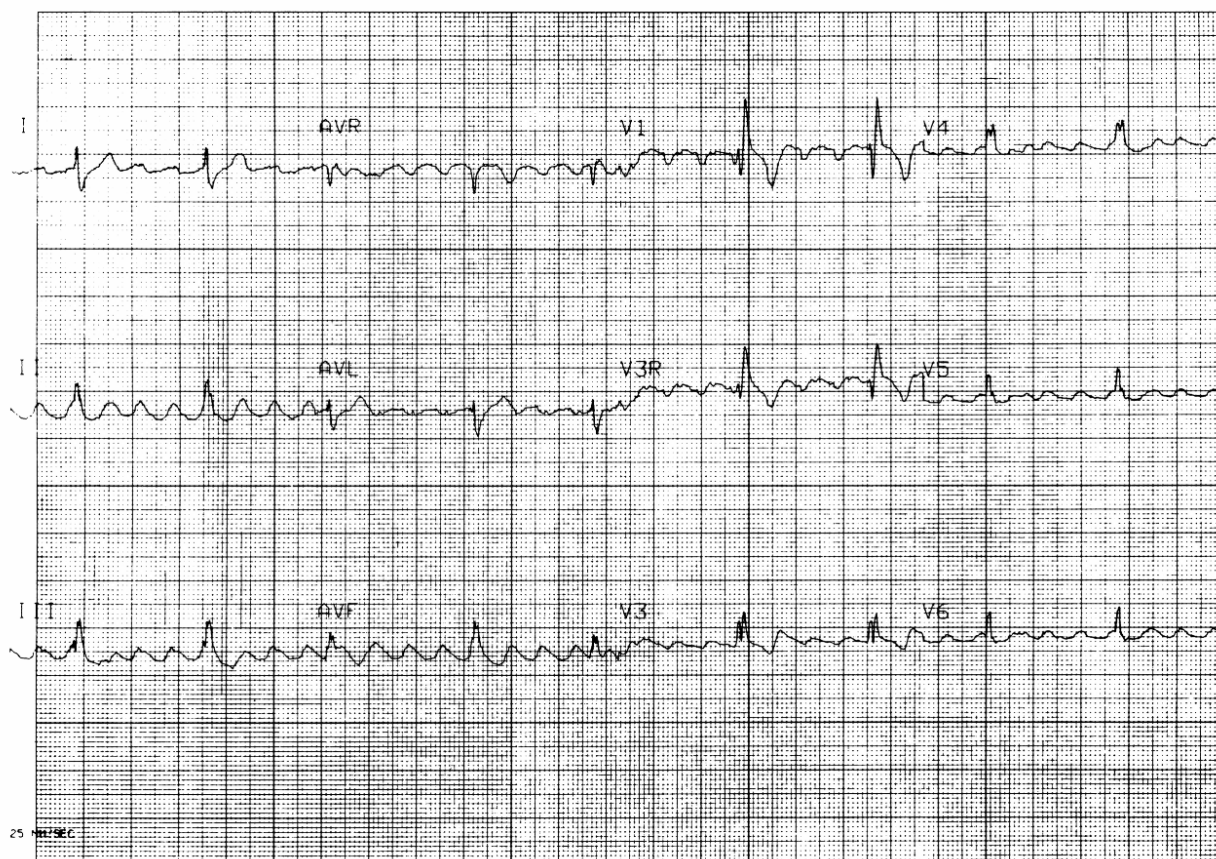
### **Осложнения ревматизма.**

1. **Сердечная недостаточность** - острая вплоть до кардиотенного шока и хроническая.

2. **Инфекционный эндокардит** – бактериальное поражение измененного ревматическим воспалением эндокарда. Проявляется необъяснимой лихорадкой, изменением характера выслушиваемого ранее шума, эпизодами острой сердечной недостаточности и эмболиями в головной мозг. Поражения ЦНС могут проявиться параличами, нарушениями функции черепно-мозговых нервов и драматической, внезапно наступившей слепотой.

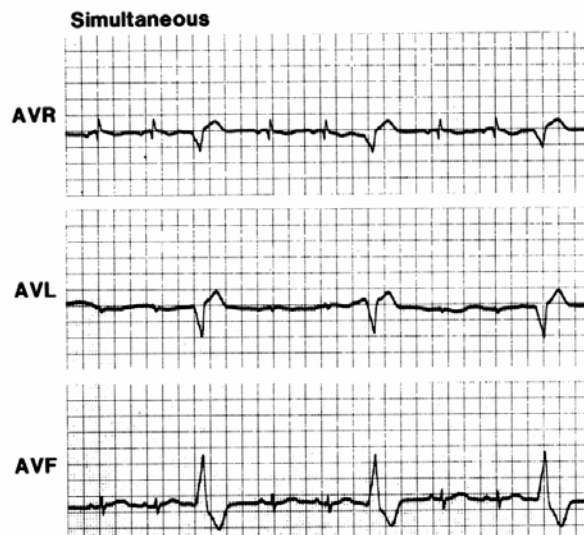
3. **Сердечные аритмии.** Могут быть следующие нарушения сердечного ритма, которые всегда исследуют с помощью электрокардиографии (ЭКГ).

А) **Трепетание предсердий.** Сердечный ритм совершенно нерегулярен, невозможно подсчитать подряд 4 достаточно регулярных цикла.



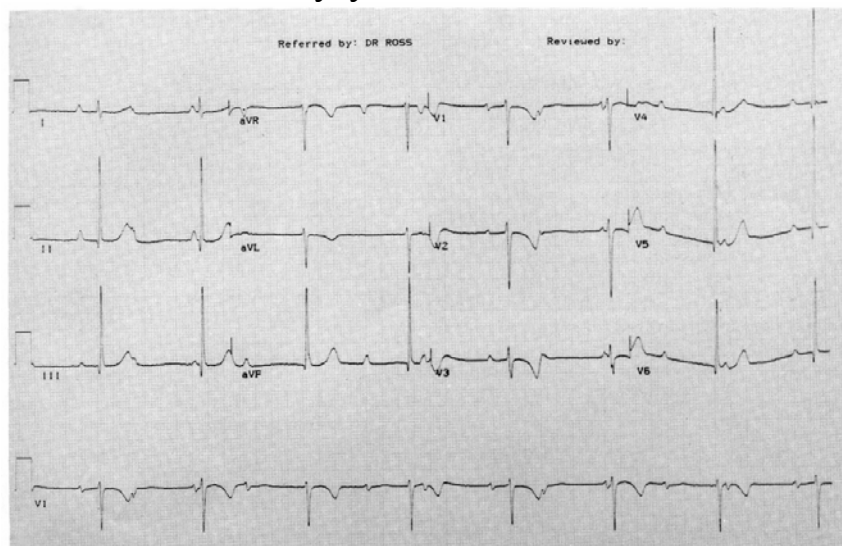
На ЭКГ определяются во всех отведения типичные множественные волны Р. Интервалы R-R разной продолжительности.

Б) **Экстрасистолы** проявляются так называемым «регулярными» нерегулярным ритмом. Каждое преждевременное сокращение сопровождается компенсаторной паузой.



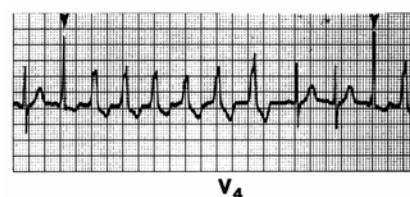
На ЭКГ однотипные желудочковые комплексы возникают после каждого двух нормальных синусовых комплексов (желудочковая тригемения).

В) Поперечная электрическая блокада сердца. Ее характеризуют брадикардия (урежение сердечных сокращений). Частота сердечных сокращений составляет менее 60 в минуту.



На ЭКГ полная электрическая атриовентрикулярная блокада сердца: имеется два независимых водителя ритма, связь между которыми отсутствует – предсердный, проявляющийся правильным ритмом появления зубцов Р с частотой примерно 85 в минуту и атриовентрикулярный – комплексы QRS с частотой 65 в минуту.

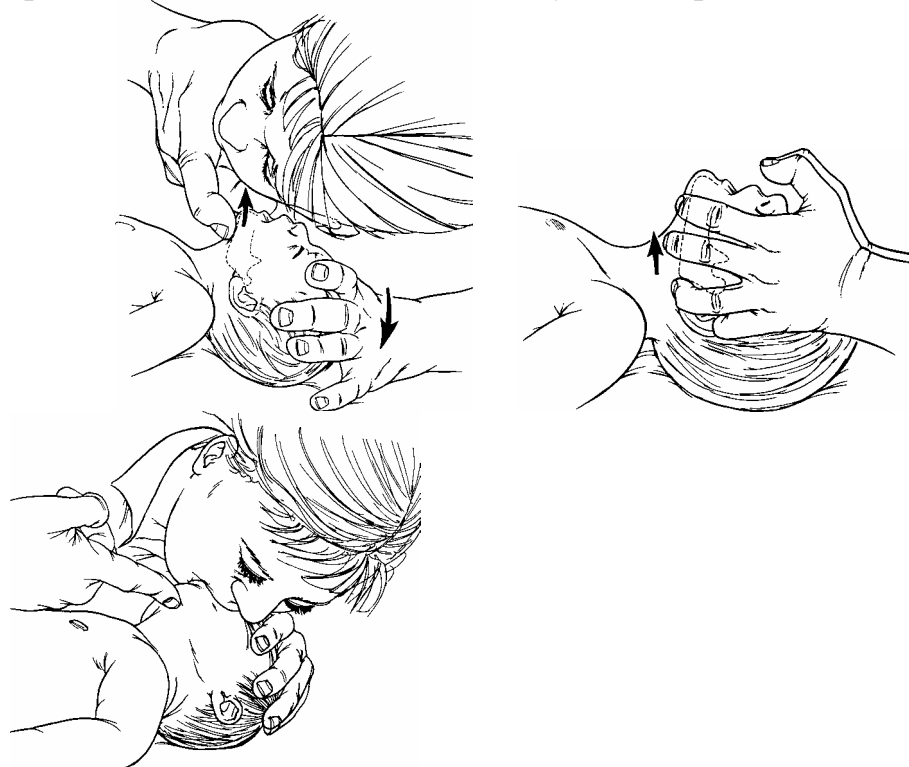
Г) Предсердная или желудочковая тахикардия (значительное учащение сердечных сокращений).



Последние два осложнения (В и Г) чаще всего возникают при передозировке дигиталиса, применяемого для лечения застойной сердечной недостаточности. Для диагностики сердечных аритмий применяют электрокардиографический метод исследования сердца.

### **АВС - программа легочно-сердечной и церебральной реанимации.**

*Внезапная остановка кровообращения* ведет к состоянию клинической смерти, которая без оказания помощи длится не более нескольких минут. Далее наступает смерть мозга от аноксии, тяжелые гипоксические поражения других внутренних органов и смерть определяется уже как биологическая. Каждый человек, а медицинский работник в первую очередь должен уметь и всегда быть готовым оказать квалифицированную неотложную помощь при остановке кровообращения. Принципы реанимации (оживления) заключаются в: (А) восстановлении проходимости дыхательных путей (airways), которые освобождаются от посторонних предметов, слизи и жидкости, а также западающего языка и нижней челюсти больного, (В) проведении искусственного дыхания – принудительного нагнетания воздуха в легкие больного (breathing), (С) наружного массажа сердца (cardio...) - ритмичных сдавлений грудной клетки и сердца, способных обеспечить кровообращение. Критерием эффективности церебральной реанимации служит появление зрачковой реакции – умеренное сужение зрачков.





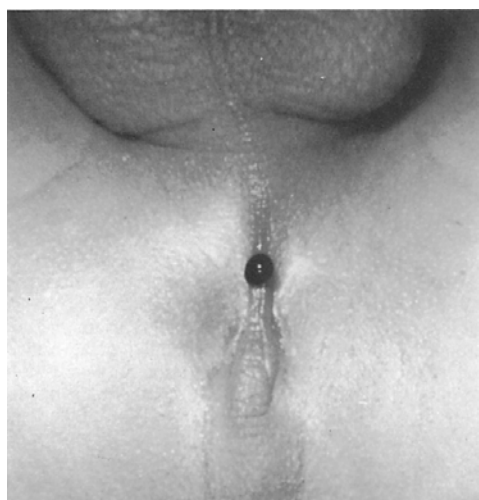
## **Пищеварительная система. Эмбриогенез. Особенности пищеварения у детей. Исследование. Семиотика важнейших синдромов**

*Закладка органов пищеварения происходит на очень ранней стадии эмбрионального развития. Уже к 7-8 дню из энтодермы начинается организация первичной кишки в виде трубки, а на 12-й день первичная кишка разделяется на две части: внутризародышевую - будущий пищеварительный тракт и внезародышевую - желточный мешок. Желточный мешок представляет реликтовое в онтогенетическом отношении образование, в котором аккумулируется материал, который эмбрион использует для питания, а также для кроветворения. Поступление этого материала осуществляется по кровеносным и лимфатическим сосудам, а также желточный мешок формально сообщается со средней кишкой, часть которой находится непосредственно внутри мешка, посредством трофического желточного стебелька.*

Вначале (на стадии желточного мешка) первичная кишка эмбриона оканчивается с двух сторон слепо вследствие наличия рото-глоточной и клоакальной мембран. На 3-й неделе внутриутробного развития происходит расплавление рото-глоточной, а на III месяце - клоакальной мембран. Нарушение этого процесса вызывает аномалии развития - различные пороки ротовой полости и аногенитальной зоны (атрезии ануса и дополнительные параанальные ходы).



Расщепление губы



Кожно-ректальный ход. Видна капля мекония на коже промежности на середине расстояния от ануса до мошонки.

С 4-ой недели эмбриогенеза начинается образование дифференцированных отделов пищеварительного тракта. Из передней кишки развиваются слюнные железы, глотка, пищевод, желудок и часть двенадцатиперстной кишки с зачатками поджелудочной железы и печени. Из средней кишки формируется часть двенадцатиперстной кишки, тощей и подвздошной кишок. Из задней развиваются все отделы толстого кишечника.

**Пищевод.** Нормально сформированный пищевод служит для транспорта пищевого комка из ротовой полости в желудок.

Вначале (на 4-ой неделе эмбрионального развития) пищевод имеет вид трубки, просвет которой вследствие пролиферации клеточной массы заполнен. На III- IV месяце наблюдается закладка желез, которые начинают активно секретировать. Процесс секреции способствует образованию просвета в пищеводе. Нарушение процесса реканализации является причиной врожденных сужений (стриктур) развития пищевода и его атрезий. Кроме того, пищевод может сообщаться с трахеей.



Врожденная атрезия пищевода у недоношенного ребенка. На рентгенограмме видно, что контрастный зонд, введенный через нижний носовой ход в пищевод, загнут петлей. Газовый пузырь желудка отсутствует.

**Желудок.** Нормально сформированный желудок служит как резервуар пищи и ее первичной ферментации.

Желудок как локальное веретеновидное расширение передней кишки появляется на 3-й неделе гестации. Это будущее тело желудка. Его рост происходит весьма интенсивно.

*Пилорический сфинктер* начинает формироваться с 12-ой недели, а кардиальный- на 16-ой неделе.

В постнатальном периоде, то есть после рождения происходит дальнейшее развитие желудка. *Физиологический объем* обычно меньше анатомической вместимости и при рождении составляет всего 7 мл.

К рождению ребенка отдельные части желудка развиваются неравномерно. У новорожденного отмечается слабое развитие дна и кардиального отдела. Из-за относительно короткого пищевода, открывающегося нередко на верхушке желудочного мешка, входная часть располагается над диафрагмой и находится в грудной полости и сообщается через расширенное отверстие пищевода в диафрагме (*hiatus esophageus*) с частью желудка, находящегося в брюшной полости. Имеется и функциональная недостаточность *кардиального сфинктера*, которые объясняют склонность детей первого года жизни к срыгиваниям и рвоте.



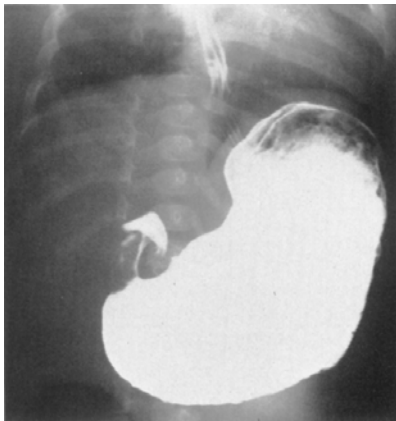
В периоде грудного детства регургитация пищи из желудка встречается очень часто и обусловлена особенностями развития кардиального отдела желудка. Проходит она самостоятельно. Этот младенец развивается хорошо, несмотря на большие объемы рвоты, которая периодически происходит у него после кормления.

Формирование кардиального отдела желудка завершается к 8 годам.

*Пилорический* *отдел* желудка функционально развит хорошо, что при относительно слаборазвитой кардии позволяет сравнить желудок у ребенка первых месяцев жизни с «открытой бутылкой».

Поэтому после кормления детям первых месяцев жизни рекомендуется придавать несколько возвышенное положение. При недостаточности же кардиального сфинктера для предупреждения возможной аспирации в результате усиленного физиологического гастро-эзофагального рефлюкса пищи рекомендуется возвышенное положение в 60 градусов в положении на животе.

Наиболее часто встречающейся врожденной аномалией желудка является гипертрофический пилоростеноз, являющийся частой причиной лапаротомий у детей в возрасте 2-4 месяцев.



а)

б)

в)

Врожденный гипертрофический стеноз пилорического отдела желудка.

а) Желудок наполнен бариевой рентгенконтрастной смесью. Опорожнение его не происходит. Виден очень узкий пилорический канал на выходе из желудка, что и соответствует гипертрофии привратника.

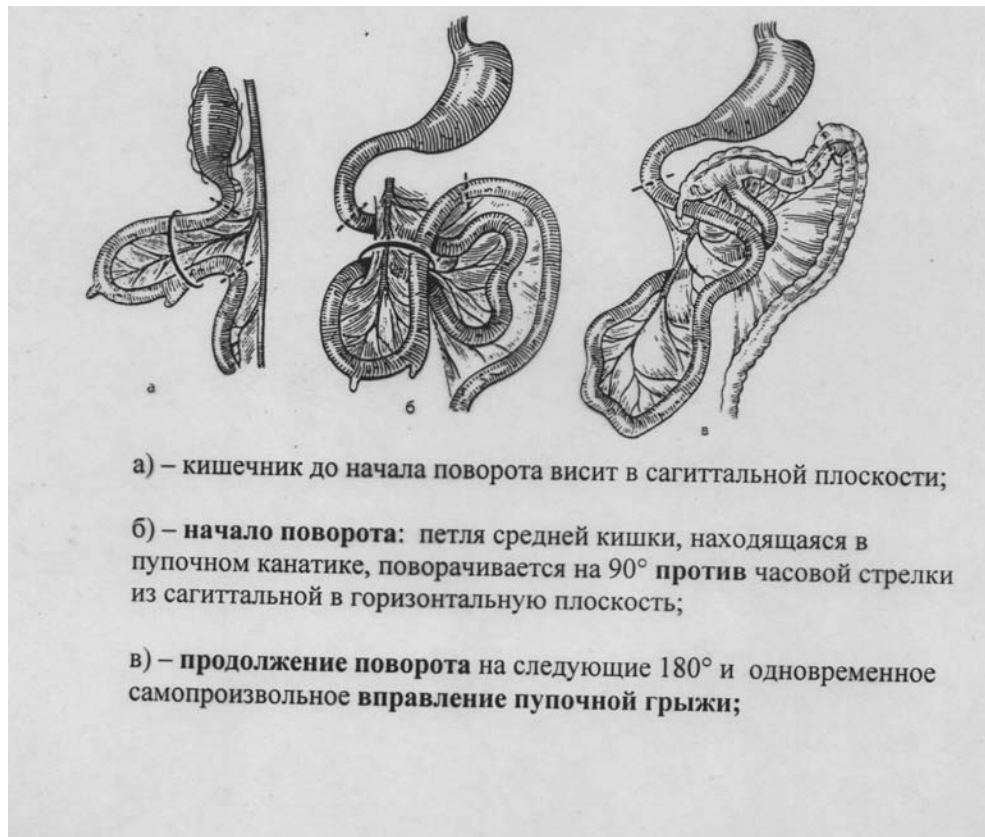
б) Внешний вид ребенка. Признаки алиментарного истощения и обезвоживания. Правая рука младенца шинирована и используется для внутривенной инфузии глюкозо-солевых растворов.

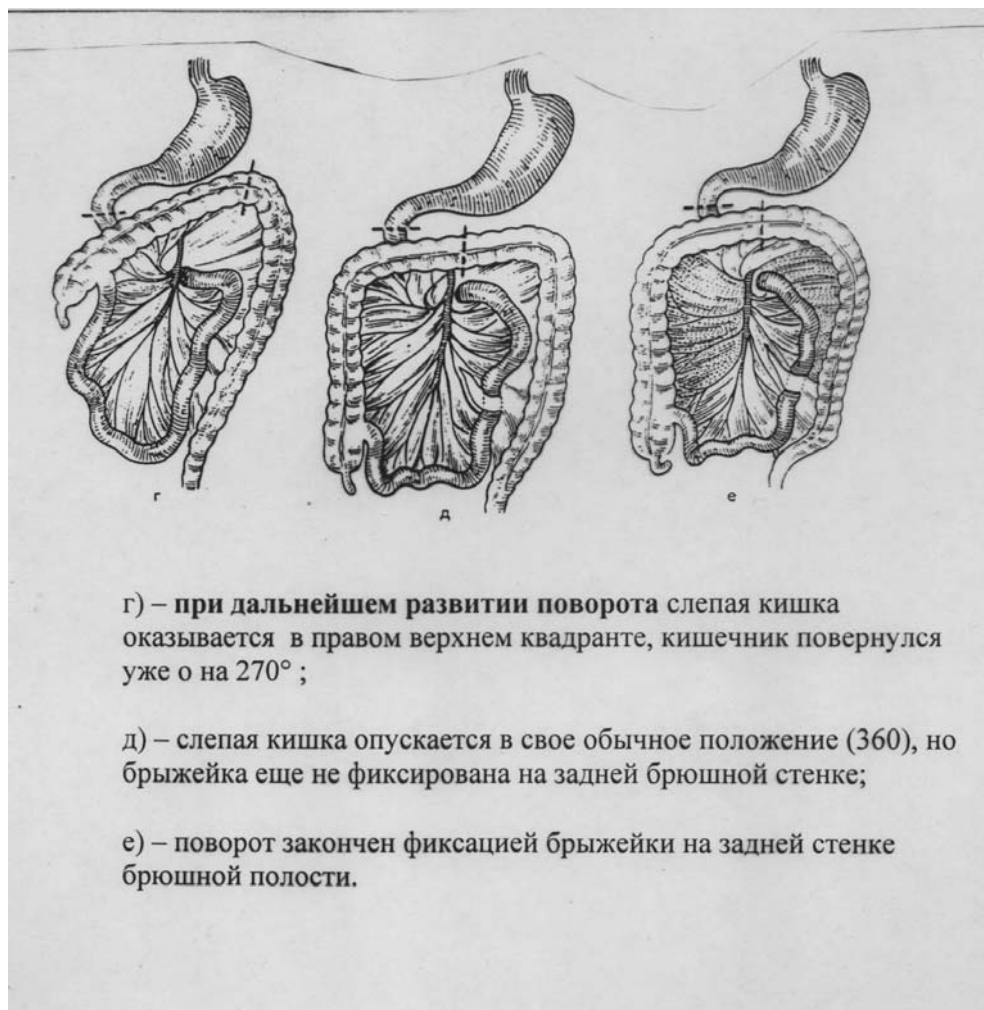
в) Симптом «песочных часов» - перистальтические волны желудка.

**Тонкий кишечник.** Кишечник – орган, в котором происходят основные процессы пищеварения. Кишечник в эмбриональном периоде развивается довольно быстро. Часть кишки между желудком и желточным стебельком называется *передним коленом*, а затем до клоаки - *задним коленом*. Из переднего колена происходит формирование нижней части двенадцатиперстной, тонкой и большей части подвздошной кишки, а из заднего колена образуется часть подвздошной кишки и весь толстый кишечник.

Наиболее интенсивно развивается переднее колено, которое дает много изгибов. На III месяце внутриутробного периода петля кишечника поворачивается своей вершиной вправо, и с этого же времени происходит возвращение U-образной петли из желточного мешка в брюшную полость. Весь процесс перемещения тонкого (справа налево позади верхней

брыжеечной артерии) и толстого (слева направо от той же артерии) кишечника носит название *поворота кишечника*.





Выделяют следующие *виды нарушения поворота кишечника*, которые приводят к формированию серьезной дизонтогенетической патологии – патологии незавершенного или неправильного поворота кишечника.

А. Расстройства I периода вращения.

1. Грыжа пупочного канатика.



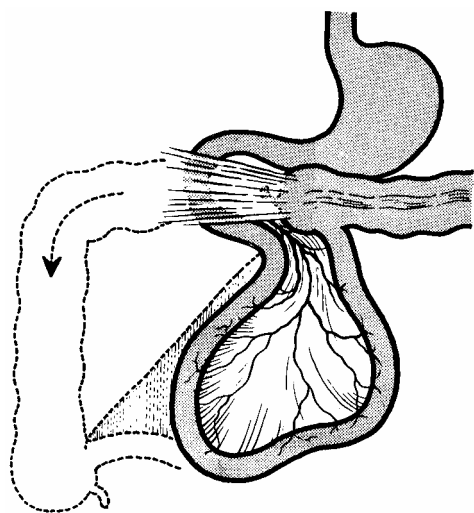
Омфалоцеле – грыжа пупочного канатика. Сквозь тонкую серозную оболочку видны петли кишечника.

Б. Расстройства II периода вращения:

1. Несостоявшийся поворот кишечника.
2. Врожденный заворот средней кишки.
3. Непроходимость двенадцатиперстной кишки, вызванная

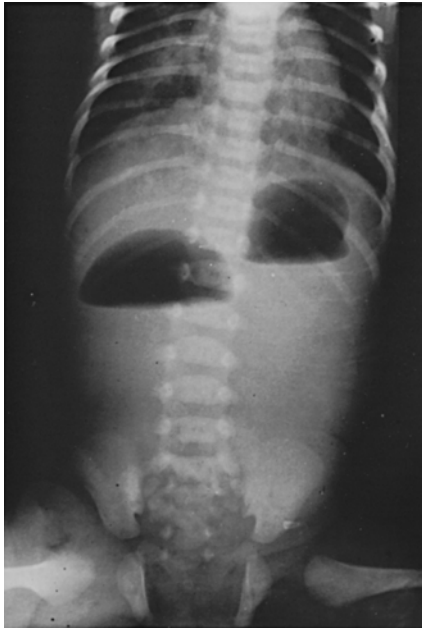
давлением извне:

- а) непернутой слепой кишкой;
- б) тяжами, отходящими от слепой кишки.



Механизм развития обструкции кишечника в результате неполного поворота кишечника. Пунктиром показано положение, где должны находиться слепая и восходящая кишки. Видны тяжи, которые сдавливают двенадцатиперстную кишку, формируя клапанный механизм обструкции. (From Nixon HH, O'Donnell B: The Essentials of Pediatric Surgery. Philadelphia, JB Lippincott, 1961.)

4. Синдром Ледда – врожденная атрезия двенадцатиперстной кишки.



Обзорная рентгенограмма брюшной полости новорожденного в вертикальном положении. Отметьте «двойной газовый пузырь», соответствующий полости желудка и начальному отделу двенадцатиперстной кишки. В дистальных отделах кишечника газ полностью отсутствует, что характерно для врожденной кишечной непроходимости.

5. Чрезмерная фиксация двенадцатиперстной кишки:

- а) ложная,
- б) истинная,
- в) функциональная непроходимость.

6. Внутренняя грыжа.

7. Поворот кишечника в обратном направлении.

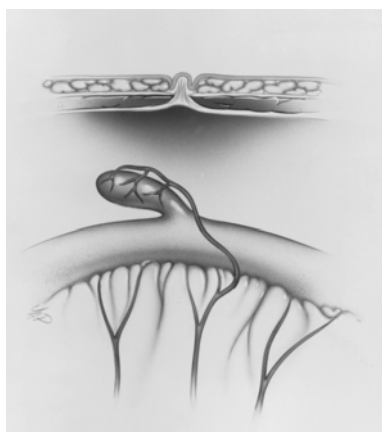
В. Расстройства III периода:

- 1. Высокое расположение слепой кишки.
- 2. Подвижная слепая кишка.
- 3. Расположение червеобразного отростка позади слепой кишки (ретроцекально).



Аутопсия ребенка, умершего в результате ошибочной интубации пищевода для проведения искусственной вентиляции легких. Легкие находятся в спавшемся состоянии, желудок и кишечник раздуты воздухом. Обратите внимание на высокое положение слепой кишки, которая находится под печенью. Полный поворот кишечника у умершего ребенка был еще не завершен.

**Дивертикул Меккеля.** У человеческого эмбриона размером около 24 мм желточный мешок редуцируется. Однако степень редукции желточного мешка бывает различной, что объясняет различные варианты дивертикула подвздошной кишки (дивертикула Меккеля). У ребенка, и даже взрослого в любой момент может возникнуть воспаление дивертикула Меккеля, а также кровотечение из его сосудов при изъязвлении, что является поводом для оперативного вмешательства.



Типичный дивертикул Меккеля (схема).

**Тонкий кишечник** делят на 3 части в проксимально-дистальном направлении: двенадцатиперстную, тощую и подвздошную кишку.

**Тощая и подвздошная кишка.** Хотя между тощей и подвздошной кишкой нет четкой границы, принято считать, что тощая кишка занимает примерно  $\frac{2}{5}$  всей длины кишечника между duodenum и илеоцекальным клапаном (баугиниевой заслонкой), а подвздошная – остальные  $\frac{3}{5}$ .

У детей раннего возраста (в возрасте до 2-3 лет) тонкий кишечник имеет относительно большую общую длину в расчете на рост тела по сравнению со взрослыми. Относительно большая длина кишечника отражает приспособительные особенности кишечника к питанию ребенка молоком. Кишечные петли лежат более компактно, так как брюшную полость в этом периоде в основном занимает относительно большая печень, а малый таз не развит. Только после первого года жизни по мере развития малого таза расположение петель тонкого кишечника становится постоянным.

**Толстый кишечник.** Развитие толстого кишечника (intestinum grassum) к рождению ребенка не заканчивается. Ленты (teniae coli) у новорожденных едва заметны, а гаустры отсутствуют до 6 мес. Только к 3-4

годам жизни строение кишечника аналогично таковому у взрослых. Неравномерный рост различных отделов толстой кишки может сопровождаться различными нарушениями.



а)



б)

Болезнь Гиршпрунга (врожденный аганглиоз кишечника).

а) Обзорная рентгенограмма брюшной полости. Для того, чтобы лучше было видно растянутые атоничные петли кишечника ребенок находится перед экраном в перевернутом положении.

б) Во время оперативного вмешательства выполняется резекция раздутых петель кишечника, пораженных аганглиозом.

**Слепая кишка.** У новорожденных слепая кишка (саесум) имеет коническую или воронкообразную форму и располагается высоко. Чем выше она расположена, тем больше недоразвита восходящая кишка вплоть до полного отсутствия. При этом *брыжейка подвижна* и лишь у 2% новорожденных фиксирована. Окончательное формирование слепой кишки заканчивается к концу первого года жизни. Червеобразный отросток у новорожденных имеет конусовидную форму. Длина червеобразного отростка у новорожденных около 5 см. Вход в аппендикс широко открыт. Появление в нем клапана наблюдается на первом году жизни, когда длина отростка увеличивается до 7 см. Затем скорость его роста резко замедляется. *Подвижность брыжейки слепой кишки предрасполагает детей первых 3-х лет жизни к тонко- или толсто-толстокишечным инвагинациям, когда часть одной кишки входит внутрь второй. Состояние сопровождается непроходимостью кишечника, риском его некроза и разлитым перитонитом.*



Толсто-толстокишечная инвагинация у грудного ребенка. Контрастное вещество, введенное в толстый кишечник не в

состоянии преодолеть участок обструкции, который находится в начальном отделе поперечно-ободочной кишки.

**Ободочная кишка.** Ободочная кишка (colon) в виде обода окружает петли тонкой кишки. *Восходящая часть* ободочной кишки (Colon ascendens) у новорожденного очень короткая и только после того, как толстая кишка займет свое окончательное положение в брюшной полости, увеличивается, что обычно наблюдается у детей старше 1 года. *Поперечная часть* ободочной кишки (colon transversum) у новорожденного лишь к 2-м годам приближается к горизонтальному положению. *Нисходящая часть* ободочной кишки (colon descendens) более узкого диаметра, чем слепая, восходящая и поперечная.

**S-образная ободочная кишка** (colon sigmoideum) у новорожденного ребенка по сравнению с другими отделами кишечника очень длинная и подвижная. Процесс ее роста продолжается почти на протяжении всей жизни человека при относительном уменьшении темпа роста с возрастом. У детей раннего возраста S-образная кишка расположена обычно выше (в брюшной полости) вследствие недоразвития малого таза и лишь с 5 лет располагается в полости малого таза.

**Прямая кишка.** У детей первых месяцев жизни прямая кишка (rectum) относительно длинная и при наполнении может занимать малый таз. У новорожденного почти не развита ампула прямой кишки. Почти не развита жировая клетчатка, в связи с чем она плохо фиксирована. Свое окончательное положение прямая кишка занимает с 2-х лет. Благодаря хорошо развитому подслизистому слою и слабой фиксации слизистой оболочки у детей нередко может возникать пролапс или выпадение прямой кишки.

### **Микробный биоценоз толстого кишечника человека как дополнительный орган**

Во внутриутробном состоянии и сразу же после рождения кишечник у ребенка стерилен. В первые дни и недели жизни формируется необходимая микрофлора кишечника - *бифидо- и молочнокислые бактерии* (*L.acidophilus*). Именно эти микроорганизмы формируют защитный барьерный слой, выстилающий изнутри слизистую поверхность кишечника в виде своеобразной *биопленки (гликокаликса)*. Эта пленка создает барьер для микробов-оппортунистов, таких как кишечная палочка и др., оттесняет их в центр просвета где они могут заполнять свойственную только им экологическую нишу и выполнять свои функции. Вот почему совокупность молочнокислых микроорганизмов еще называют *дополнительным органом*, масса которого сопоставима с массой печени или сердца ребенка. Кроме того, как следует из названия, бифидо- и молочнокислые бактерии представляют собой основную часть (до 95%) полезной микрофлоры, которая участвуют в реализации большинства пищеварительных процессов, на стадии молочного питания ребенка..

Точно установлено, что молочнокислые бактерии появляются на коже молочных желез у беременных женщин перед родами, что необходимо для нормального заселения стерильного на первых порах кишечника новорожденного ребенка, который контактирует с кожей молочных желез.

### Пищеварительные железы.

**Поджелудочная железа.** Закладка поджелудочной железы происходит у эмбриона к 3-й неделе в виде двух выростов передней кишки - большего, дорсального (будущий хвост железы), и меньшего, вентрального (головка), которые возникают независимо друг от друга и в дальнейшем *срастаются*. В ходе образования первичной железистой ткани происходит слияние системы протоков.

К 12-й неделе гестации удается определить наличие *трипсина* (трипсиноген поджелудочной железы активированный кишечной энтерокиназой), активность которого быстро нарастает в соответствии со сроком гестации. *Химотрипсин* (химотрипсиноген, активированный трипсином) впервые определяется на 18-й неделе гестации. Его активность к рождению также быстро нарастает. *Липаза*, которая активируется желчными солями печеночной желчи, и фосфолипаза А определяются на 12-й неделе. *Амилаза* появляется лишь после рождения.

Кроме железистой паренхимы, образуются *панкреотические островки (островки Лангерганса)*, которые возникают из эпителиальных тяжей. Однако почки, из которых образуются островки, отделяются от остальной железистой ткани на ранней стадии развития.

Характерной аномалией развития поджелудочной железы является ее кольцевидная форма, которая развивается из-за необычного срастания двух зачатков – дорсального и вентрального. *Кольцевидная поджелудочная железа* может вызывать непроходимость двенадцатиперстной кишки.

**Печень и желчные пути.** Печень с системой протоков и желчный пузырь развиваются из *печеночного дивертикула* в вентральном отделе энтодермы первичной средней кишки на 4-ой неделе внутриутробного развития. Из проксимального отдела дивертикула формируются будущие желчные протоки и пузырь, из дистального - печеночные балки.

К рождению печень является одним из самых крупных органов. Ее участи в пищеварении определяется выработкой желчи и внутриклеточным пищеварением в гепатоцитах. Она занимает  $\frac{1}{3}$ - $\frac{1}{2}$  объема брюшной полости, а ее масса составляет 4 - 4,5 % от массы тела новорожденного. Левая доля печени к рождению очень массивна, что объясняется ее своеобразным кровоснабжением. К 18 мес. постнатального развития левая доля печени уменьшается.

В связи с различным темпом увеличения массы печени и тела у детей первых 5-7 лет жизни *нижний край печени* часто выходит из-под правого подреберья и *легко прощупывается*. Обычно он выступает на 2-3 см из-под

подреберья по среднеключичной линии – *lin. medioclavicularis* – у ребенка первых 3 лет жизни, а затем на меньшую величину. С 7-летнего возраста в спокойном положении нижний край не пальпируется, а по срединной линии не должен выходить за верхнюю треть расстояния от пупка до мечевидного отростка.

**Желчный пузырь** у новорожденных, как правило, скрыт печенью, что затрудняет его пальпацию и делает нечетким его рентгенологическое изображение

Наиболее часто встречающейся патологией формирования печени является *внутриутробная атрезия печеночных протоков*. Их недоразвитие чаще всего связано с поражающим действием вирусов гепатита на ранних этапах фетального периода. Могут облитерироваться как внутрипеченочные ходы, так и внепеченочные. При второй форме характерно наличие визуализируемого желчного пузыря.

## **Особенности пищеварения у детей** **Эволюционные виды питания.**

### **1. Внутриутробный период. Несколько типов питания.**

В эмбриональном периоде основным видом питания является *гистотрофное* (после имплантации blastocysta зародыш питается элементами слизистой оболочки матки, а затем материалом желточного мешка).

После образования плаценты (со II-III месяца внутриутробного развития) следует *гемотрофный* вид питания (за счет трансплацентарного транспорта питательных веществ от матери плоду). Основой на этих первых двух стадиях является *внутриклеточное пищеварение*, осуществляемое посредством пиноцитоза. На фоне гемотрофного питания, начиная с 16-20-й недели, проявляется деятельность собственно органов пищеварения, что выражается в *амниотрофном питании*, то есть питании компонентами амниотической жидкости. Плод начинает получать энтерально (то есть через рот) питательные вещества: белок, глюкозу, воду, минеральные соли и др.

### **2. Постнатальный период. Лактотрофное питание.**

#### **1. Состояние органов пищеварения к моменту рождения и дистантное пищеварение**

Темп развития органов пищеварения к рождению быстро нарастает, однако даже у новорожденного остается относительная функциональная незрелость слюнных желез, желудка, поджелудочной железы, печени - органов, секреты которых обеспечивают *дистантное* пищеварение.

Что такое дистантное пищеварение? Дистантное пищеварение осуществляется посредством воздействия пищеварительных ферментов пищеварительных желез внутри пищеварительной трубки.

Хотя к рождению ребенка *слюнные железы* морфологически сформированы, однако секреторная функция их в течение первых 2-3 мес. постнатального развития низкая. Ферментативная активность  $\alpha$ -*амилазы* слюны, фермента участвующего в дроблении молекул полимерного сахара – крахмала до простых углеводов, у новорожденных низкая, но в последующие месяцы быстро нарастает и максимальной активности достигает к 2-7 годам.

В первые месяцы жизни слюна способствует лучшей герметизации ротовой полости при сосании, а также образованию мелких рыхлых сгустков казеина молока. У детей после введения им прикорма (овощного пюре и каш), содержащего большое количество углеводов, слюна приобретает большое значение в переваривании углеводов и формировании пищевого комка. Поэтому к 4-5 мес. жизни младенца, то есть ко времени введения прикорма, наблюдается обильное физиологическое слюнотечение. Именно слюнотечение, что обусловлено недостаточной зрелостью центральных механизмов регуляции слюноотделения и заглатывания.

После начала энтерального питания *емкость желудка* быстро увеличивается. На 4-е сутки жизни у активно сосущего новорожденного объем желудка составляет 40-50 мл, а к 10-му дню 80-100 мл. К концу первого года жизни средняя физиологическая емкость желудка составляет 250 мл, а к 3 годам – 400-600 мл. В возрасте от 4 до 7 лет емкость желудка медленно увеличивается. После 7 лет вновь наступает период его быстрого роста, и к 10-12 годам емкость желудка составляет 1300-1500 мл. Нейрогуморальная регуляция желудочной секреции начинает проявляться к концу первого месяца жизни. Среди протеолитических ферментов желудка у грудных детей по активности преобладает действие *химозин* (сычужного фермента), денатурирующий (створаживающий) казеин (основной белок молока). Одновременно у детей первого года жизни относительно высока активность *желудочной липазы*, особенностью действия которой является способность гидролиза жиров в отсутствие желчных кислот при оптимуме действия в нейтральной или близкой к ней среде, свойственной желудку маленьких детей. Допускают, что у детей первых месяцев жизни 1/3 жиров женского молока подвергается гидролизу в желудке.

К рождению *экзокринная функция поджелудочной железы* относительно невысока, но вполне обеспечивает гидролиз легкоусвояемых пищевых веществ, содержащихся в молоке. Амилолитическая активность к 4-5 годам достигает цифр, свойственных взрослому человеку.

Хотя к рождению *печень* по размерам относительно велика, в функциональном отношении она незрелая. Выделение желчных кислот, которые играют важную роль в процессе пищеварения, невелико, что, вероятно, нередко служит причиной физиологической *стеатореи* (в стуле новорожденных выявляется большое по сравнению с взрослыми количество жирных кислот, мыла, нейтрального жира).

Учитывая особенности *дистантного пищеварения*, *лактотрофное питание* является важнейшим этапом адаптации новорожденного к *внеутробному существованию* в первые дни, недели и месяцы жизни.

## **2. Мембранное пищеварение**

Кишечник у новорожденных как бы компенсирует недостаточность тех органов, которые обеспечивают дистантное пищеварение. Особое значение имеет *мембранное пищеварение, (пристеночное, на поверхности ворсинок)* осуществляемое в кишечнике как собственно ферментами ворсинок энтероцитов (клеток кишечника), так и ферментами микробов гликокаликса. Объект мембранного пищеварения – углеводы (в основном, молочный дисахарид лактоза), обеспечивающие пластические и энергетические потребности грудного ребенка.

## **3. «Резервные» механизмы пищеварения у маленьких детей, питающихся молоком.**

У детей первых дней и недель жизни наряду с традиционными механизмами собственно пищеварения, имеются *«резервные» механизмы пищеварения, такие как аутолитический компонент пищеварения*, при котором частичный гидролиз полимеров осуществляется за счет ферментов, содержащихся в женском молоке. Именно аутолитический компонент в некоторой степени компенсирует недостаточность полостного пищеварения. Возможно также существуют *почечные механизмы протеолиза белка, всосавшегося в нерасщепленном виде в кровь.*

## **3. Особенности пищеварения на стадии гетеротрофного питания.**

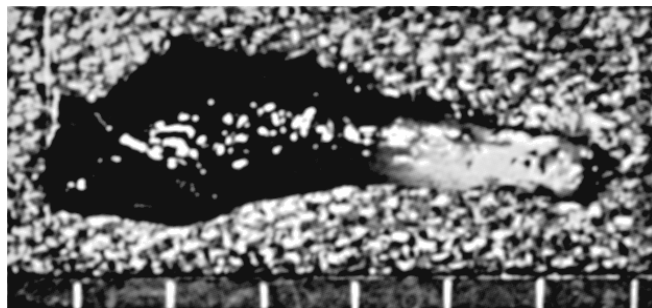
После полного перехода ребенка к *гетеротрофному питанию* функция дистантного типа пищеварения неуклонно возрастает. Одновременно ослабевает активность внутриклеточного пищеварения в энтероцитах. Полностью редуцируются аутолитический и почечный резервные механизмы пищеварения. С возрастом происходит прогрессивное снижение активности лактазы в щеточной кайме энтероцитов и снижается представительство молочно-кислой бифидофлоры в толстом кишечнике.

## **Особенности двигательной (моторной) функции кишечника у детей.**

Двигательная (моторная) функция кишечника осуществляется у детей очень энергично за счет *маятникообразных* движений, перемешивающих пищу, и *перистальтических*, продвигающих пищу к выходу. Активная моторика отражается на частоте *опорожнения кишечника.*

В первые 1-2-3 (до 72 часов) дня после рождения ребенок выделяет *меконий (первородный кал)* зеленовато-черного цвета. Он состоит из желчи,

эпителиальных клеток, слизи, энзимов, проглоченных околоплодных вод. В составе первой порции мекония можно рассмотреть мекониальную пробку.



Меконий и мекониальная пробка (справа).

В некоторых случаях ребенок может опорожнить прямую кишку до рождения или во время родов. Это опасное состояние может быть установлено по отхождению околоплодных вод, содержащих меконий или по *желтому окрашиванию ногтей* и пуповины. *Особую тревогу* должно вызывать обнаружение сгустков мекония в околоплодных водах, которые попадают в дыхательные пути новорожденного при его первом вдохе и вызывают тяжелые поражения легких. В плане организации интенсивного ухода за таким ребенком персонал экстренно готовится к оказанию помощи, вплоть до интубации трахеи и проведения туалета дыхательных путей еще до первого вдоха.

*Испражнения здоровых новорожденных*, находящихся на естественном вскармливании, имеют кашецеобразную консистенцию, золотисто-желтую окраску, кисловатый запах. При контакте с воздухом кашецеобразные испражнения маленьких детей могут приобретать зеленоватую окраску.

У грудных детей *дефекация* происходит рефлексорно, в первые 2 нед. жизни до 3—6 раз в сутки, затем реже, к концу первого года жизни она становится произвольным актом.

У более старших детей стул бывает оформленным, 1 — 2 раза в сутки.

### **Особенности исследования органов желудочно-кишечного тракта.**

#### **Методика исследования.**

О состоянии органов пищеварения судят по жалобам, результатам опроса матери, данным объективного исследования — исследованию полости рта, живота, прямой кишки, стула и лабораторно-инструментальным методам.

*Жалобы*, наиболее часто предъявляемые родителями при заболеваниях органов пищеварения.

1. Боли в животе
2. Снижение аппетита и/или невозможность есть (дисфагия)
3. Срыгивания и рвота
4. Понос
5. Запор

*Расспрос* матери, направляемый врачом, позволяет:

1. Уточнить продолжительность заболевания
2. Его связь с особенностями питания и режима
3. Перенесенными заболеваниями
4. У маленьких детей необходимо выяснить вид вскармливания.

*Исследование живота* производится в 4 этапа:

*I. Осмотр.*

Осмотр важен для выявления:

1) *увеличения живота*. Большой живот могут вызывать:

а) вздутие кишечника, которое вызывается накоплением газа в кишечных петлях. Обструкция кишечника или синдром нарушенного кишечного всасывания, преобладания процессов гниения, брожения – главные причины вздутия живота;

б) наличие объемных патологических образований вызывает объемное увеличение живота из-за увеличения органов брюшной полости или других масс;



Увеличение живота, вызванное кистой сальника.



в) асцит вызывает увеличение живота из-за накопления жидкости в перитонеальном пространстве.

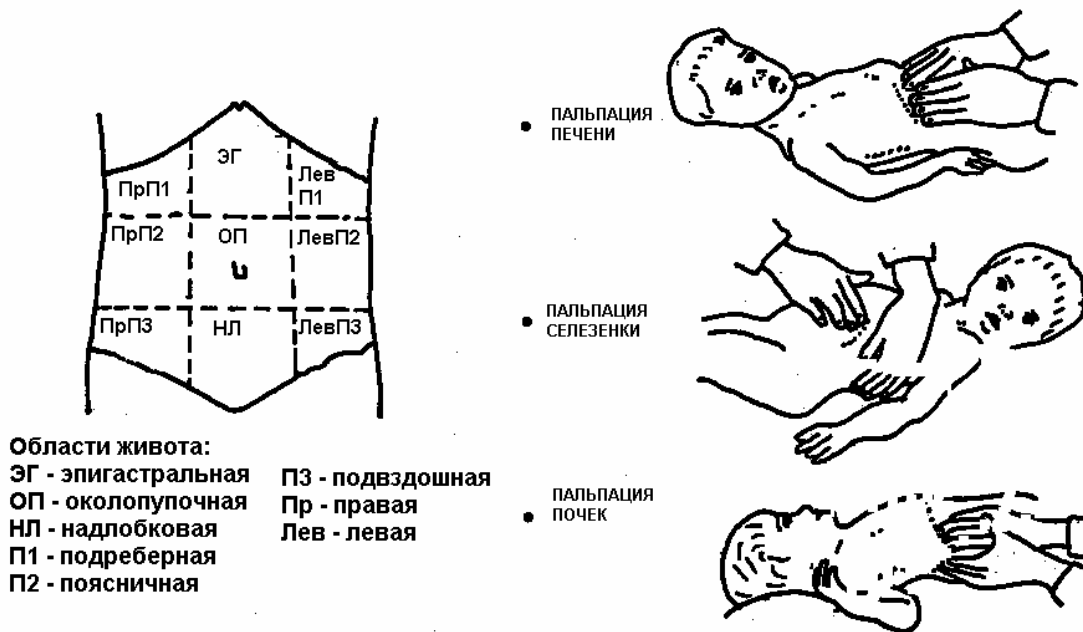
Увеличение живота у девочки, вызванное асцитом при врожденном заболевании печени. Выражение лица свидетельствует о плохом самочувствии ребенка.

2) *Расширение вен на брюшной стенке.* Это симптом обходной (коллатеральной) циркуляции в обход печени и системы ее воротной вены (v. portae), т.е. в случаях портальной гипертензии (т.н. синдром окклюзии печеночных вен).

3) *Другие находки:*

Определяются пупочные и паховые грыжи, расхождения прямых мышц живота, рубцы после перенесенных полостных операций и кожные поражения такие как пигментация, пурпура.

## ПАЛЬПАЦИЯ ЖИВОТА



## II. Пальпация.

Главным образом пальпация используется для выявления:

1) *области болезненности и ригидности.*

Локализация точки максимальной чувствительности по областям свойственны для следующих распространенных заболеваний брюшной полости

- правое подреберье: гепатит или застойная сердечная недостаточность;
- правая подвздошная (илеоцекальная) область: аппендицит;
- эпигастрий: гастрит;
- левое подреберье: застойная селезенка;
- левая фланка (левая поясничная) и левая подвздошная область: колит; чувствительный абсцесс околопочечной клетчатки (осложненный пиелонефрит);
- диффузная генерализованная болезненность живота и его напряжение – перитонит;

## 2) Увеличенные органы и расположенные в брюшной полости массы:

Увеличение печени и/или селезенки – наиболее частая находка у детей. Описывая увеличение этих органов нужно указать размер (обычно на практике в сантиметрах ниже реберного края по средне ключичной линии), их консистенцию (мягкая или твердая), поверхность (гладкая или бугристая) и характер нижнего края (ровный, острый или закругленный). Пальпация селезенки обязательно должна включать выявление *селезеночной вырезки*.

Другие внутрибрюшинные и забрюшинные образования, пальпируемые через брюшную стенку, выявляются чаще случайно (будет рассмотрены в качестве отдельного синдрома).

### III. Перкуссия.

А) В норме тимпанический («барабанный») звук возникает при перкуссии живота.

Перкуссия живота полезна, главным образом, для дифференциации (разграничения) вздутия живота и асцита (накопления жидкости в животе). При вздутии (*метеоризме*) перкуторный звук гиперрезонансный. При асците выявляется феномен смещения укорочения перкуторного звука (укорочение выявляется на фланке, когда пациент лежит на спине и резонансный звук в этой же области, когда пациент переключается на противоположный бок). Для выявления небольшого количества жидкости, феномен смещения укорочения может быть выявлен в коленно- локтевой позиции. При очень большом количестве асцитной жидкости, может выявляться передача волны жидкости, которая улавливается, рукой, установленной на фланке, в то время как другая рука посылает толчки с противоположного фланка.

Б) Перкуссия бывает полезной для подтверждения (выявления) увеличения органа.

Подобная практика бывает полезной, когда живот напряжен, и неподатлив, ребенок неконтактен из-за чего пальпация становится не эффективной. Укорочение над органом может показать степень его увеличения.

### IV. Аускультация.

Этот прием полезен в случае паралитической кишечной непроходимости, когда нормальные перистальтические шумы исчезают.

*Исследование полости рта. Пальцевое исследование прямой кишки. Осмотр испражнений.*

По известным причинам после окончания объективного исследования ребенка в последнюю очередь осматривают *полость рта и зев* ребенка. При этом обращают внимание на запах изо рта, состояние слизистых оболочек щек

и десен, зубов, языка («обложенный» — при заболеваниях желудочно-кишечного тракта).

*Область анального отверстия* осматривают у младших детей в положении на боку, у остальных — в коленно-локтевом положении. При осмотре выявляются: трещины заднего прохода, снижение тонуса сфинктера и его зияние (при дизентерии), выпадение прямой кишки при упорных запорах или после кишечной инфекции, раздражение слизистой оболочки при инвазии остриц.

*Пальцевое исследование прямой кишки* позволяет обнаружить наличия стула в ампуле прямой кишки и осмотреть его, обнаружить кровь, полипы, опухоли, стриктуры, каловые камни, изъязвления слизистой оболочки и т. д. Кроме того пальцевое исследование прямой кишки и контрлатеральная пальпация брюшной стенки позволяет определить размеры, консистенцию и чувствительность органов брюшной полости, матку и ее придатки у девочек, мочевого пузырь, воспаленный аппендикс и др. Пальцевое исследование безопасно у детей начиная с 6-месячного возраста. Используют у таких детей мизинец. В старшем возрасте предпочтителен указательный палец. Выполнение процедуры подразумевает перчатку, мазь.

Большое значение в оценке состояния органов пищеварения имеет *визуальный осмотр испражнений*. У грудных детей при ферментной дисфункции кишечника (простая диспепсия) нередко наблюдается диспепсический стул, имеющий вид рубленых яиц (жидкий, зеленоватый, с примесью белых комочков и слизи, кислой реакции). Очень характерен стул при колитах, дизентерии. Кровавый стул без примеси каловых масс на фоне остро развившегося тяжелого состояния может быть у детей с кишечной инвагинацией. Обесцвеченный стул свидетельствует о задержке поступления желчи в кишечник и наблюдается у детей с гепатитом, закупоркой или атрезией желчных ходов. Наряду с определением количества, консистенции, цвета, запаха и патологических примесей, видимых на глаз, характеристика стула дополняется данными микроскопии (копрограммы) о наличии лейкоцитов, эритроцитов, слизи в кале, а также яиц гельминтов, цист лямблий. Кроме того, проводят бактериологическое и биохимические исследования фекалий.

## **Семиотика поражений органов желудочно-кишечного тракта. Основные синдромы.**

### **Боли в животе**

*Боли в животе* — распространенный симптом, отражающий разнообразную патологию детского возраста.

*Острые боли, или боли возникшие впервые*, требуют, прежде всего, исключения хирургической патологии брюшной полости — аппендицита, инвагинации, перитонита и их возникновение можно объяснить раздражением болевых рецепторов брюшины. Острые инфекционные заболевания (скарлатина, грипп, корь) также могут вызывать боли в животе, хотя механизм

их возникновения менее понятен. Вирусные и бактериальные кишечные инфекции, воспаление мочевых путей, лобарная пневмония, перикардит, болезнь Шенлейна-Геноха могут также вызывать боли в животе по типу висцеро-висцеральных связей (отраженные боли).

*Рецидивирующие боли* в животе у детей старшего возраста наблюдаются при таких заболеваниях, как - дуоденит, холецистит, панкреатит, язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки, язвенный колит. Функциональные расстройства и глистная инвазия также могут сопровождаться болями в животе. Своеобразным синдромом рецидивирующих болей в животе у грудных детей является «*кишечная колика*». Так называемые «младенческие колики» обусловлены спазмом различных отделов кишечника, недоеданием и перееданием, аэрофагией (заглатыванием воздуха при сосании, неадекватной пищей, в том числе аллергией к ней). Проявляется колика плачем, двигательным беспокойством. Ребенок «сучит» ногами, закрывает глаза, тужится, у него краснеет лицо. Может быть вздут живот и срыгивание. Продолжительность колики от нескольких минут до нескольких часов. При наличии *длительной кишечной колики* прежде всего нужно исключить хирургическое заболевание – инвагинацию кишечника, ущемление грыжи, аппендицит, воспаление меккелевого дивертикула.

Кишечные колики могут быть и у старших детей. У таких детей может быть установлен диагноз «*синдром рецидивирующих болей в животе*». Основным условием является исключение органической патологии, способной вызвать боль, а также психогенных причин. В частности считается неправомерным говорить о синдроме рецидивирующих болей в животе, если жалобы ребенок предъявляет только перед школой.

### **Снижение или длительная потеря аппетита (анорексия).**

Жалобы родителей на снижение аппетита («ничего не ест») у их детей чаще всего бывает результатом воздействия тревожной опеки при незнании элементарных принципов воспитания детей. Ребенок должен быть скорее худ, чем толст. Он не должен есть постоянно. Он может не желать есть. Не всегда сытная и жирная еда нравится детям. Прием малых количеств пищи, особенно сладостей (в том числе и напитков) в промежутках между обедом, ужином снижает аппетит. 2-3 стакана молока в жаркое время года вполне удовлетворяют потребности в пище ребенка 2-5 лет и т.д.

Взвешивание ребенка и констатация, что он развивается правильно и имеет нормальный вес, успокаивает тревожных родителей. Однако истинное снижение аппетита свидетельствует о низкой секреции желудка, хронических интоксикациях и сопровождается нарушениями трофики и обмена.

Особое значение у девочек-подростков приобретает *нервная форма анорексии на фоне подростковой дисморфофобии* и нейроэндокринной дисфункции пубертатного периода.

## Дисфагия (невозможность принимать пищу).

Чаще всего ребенок не может есть из-за воспалительного процесса во рту и глотке, которые вызывают *боль*.

### Стоматит.

Воспалительные состояния слизистой оболочки полости рта (стоматит) – широко распространенная проблема в детской практике, особенно у младенцев и детей первых лет жизни.

*Несколько типов* стоматита различаются на основании характерных клинических особенностей

*1. Молочница или кандидозный стоматит.* Кандиды- примитивные дрожжевые грибки, способные вызывать заболевания у человека. Молочница – типичное заболевание у детей в периоде новорожденности и в течение первых месяцев жизни, хотя может поражать детей с дистрофией и/или после лечения антибиотиками, которые применялись длительно.



Клинически при осмотре полости рта на слизистых выявляются белые, «творожистые» налеты на всем языке, на деснах, и щеках. Если осторожно снять эти налеты (а они снимаются очень легко!) обнаруживается гиперемированное (воспаленное) основание, но оно никогда не кровоточит – процесс поверхностный.

Продолжающийся более 10 дней кандидозный стоматит, несмотря на правильное лечение, увеличивает вероятность того, что у больного иммунодефицит и должна быть исследована функция Т-лимфоцитов.

*2. Герпес (герпетический язвенный гингиво-стоматит).*

Вызывается герпетическим вирусом человека и главным образом поражает детей 1-3 лет жизни. Герпетический стоматит - наиболее частая причина образования *язвочек* на слизистой рта. Герпетический язвенный стоматит начинается с высокой лихорадки, мучительной боли во рту и полного отказа от еды. Осмотр полости рта выявляет маленькие 2-10 мм язвы на языке, деснах и внутренней поверхности щек. Болезнь продолжается 4-7 дней. Боль исчезает несколько раньше, чем исчезают язвы.

### *3.Герпангина.*

Это заболевание полости рта вызывается коксаки - вирусом, как и герпетический гингиво – стоматит, начинается с высокой лихорадки, боли во рту и отказа от еды. Осмотр полости рта выявляет немногочисленные язвы (от 1 до 15), которые небольших размеров (1-5 мм в диаметре) и, главным образом, локализуются на передних дужках миндалин, откуда они распространяются на небо, язык и другие участки.

*4.Афтозные язвы.* Характерны одна или несколько язв на слизистой рта. Причина этого заболевания не ясна. Ясно, что язвы возникают после стресса (переутомление, переохлаждение и т. д.) Присоединение бактериальной инфекции вызывает чувство большого дискомфорта.

### *5.Трудное прорезывание зубов.*

Зубопрорезывание может ассоциироваться с воспаленными деснами и болью во рту. Проникновение бактерий в зубные карманы вызывают лихорадку и беспокойное поведение.

*Особенности ухода при стоматите - терпеливое кормление.*

## **Рвота и срыгивания**

*Рвота и срыгивания* у новорожденных и грудных детей могут быть следствием пилоростеноза или пилороспазма, атрезии двенадцатиперстной кишки. Это так называемая истинная *обструктивная рвота*.

*Особенностями ухода* при обструктивной рвоте является введение постоянного желудочного зонда для декомпрессии желудка и кишечника.

У здоровых детей этого возраста к частым срыгиваниям приводит *аэрофагия*, наблюдающаяся при нарушении техники вскармливания, короткой уздечке языка, тугой груди у матери, расщеплении губы, неба. Характерным признаком аэрофагии является характерный щелкающий звук, которые издают некоторые дети при сосании.

*Особенностями ухода* при аэрофагии является герметизация полости рта при сосании груди, правильное положение жидкости в бутылке, поза релаксации после кормления.

## Понос (диарея)

*Понос (диарея)* – однократное или многократное опорожнение кишечника с измененным характером стула от кашицеобразного до водянистого. У маленьких детей, для которых характерна большая кратность опорожнений и неоформленный характер стула, требуется определять при детальном расспросе изменения обычных свойств стула (цвета, запаха и др.), а также оценивать выраженность водного пятна. *Водное пятно* – соотношение площади собственно фекальных масс к области, пропитанной жидкостью.

У детей первого года жизни диарея нередко отражает дисфункцию кишечника в связи с качественными или количественными погрешностями вскармливания, нарушениями режима, перегреванием. Это так называемая *простая диспепсия*. Нормализация ухода приводит к быстрой нормализации стула.

Истинная острая диарея (продолжающаяся не более 2-х недель) у детей в основном обусловлена воспалительными инфекционными поражениями желудка и кишечника (гастроэнтерит). *Острый гастроэнтерит* – инфекционное заболевание. Его могут вызывать бактериальные и вирусные возбудители, а также простейшие – паразиты.

При гастроэнтерите понос развивается в результате воспалительной гиперсекреции желудочного и кишечного содержимого и избыточного образования слизи из-за воздействия микробных тел и микробных токсинов, а также ускоренного прохождения пищевых масс (гиперперистальтики) по кишечнику.

Главной особенностью *организации ухода* за детьми с диареей является введение с первых часов заболевания жидкости в виде стандартных глюкозо-солевых растворов для выпаивания.

## Синдром хронической диареи и недостаточности пищеварения

*Проявляется поносом более 2 недель, полифекацией, нарастающим истощением больного ребенка.* Как правило, при осмотре у ребенка обнаруживается увеличенный в объеме живот вследствие скопления пищевого содержимого в кишечнике, которое не всасывается, и метеоризма.

Недостаточность пищеварения (*мальабсорбция, мальдигестия*) может быть *нескольких типов, которые могут быть разграничены на основании исследования стула.*

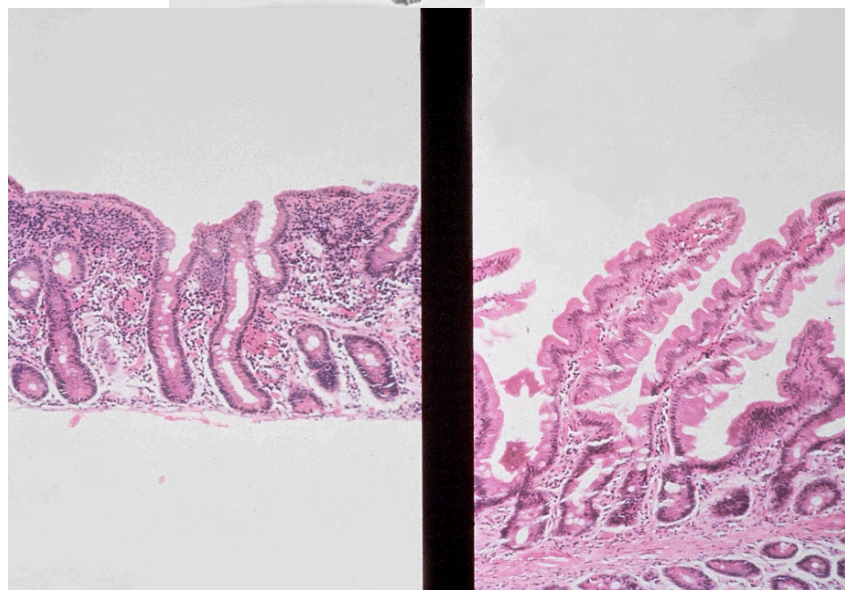
*Нарушение экскреторной пищеварительной функции поджелудочной железы* (кистозный фиброз ее при муковисцидозе) ведет к недостаточному поступлению в просвет пищеварительной трубки протеолитических ферментов (трипсина, химотрипсина) и липазы, которая активируется желчными кислотами печени. Наряду с перечисленными универсальными признаками хронической диареи и недостаточности пищеварения симптомами этого патологического состояния будут гнилостная (гниение белка) стеаторея (жирный стул). Сильный неприятный запах, белесоватый, липкий, трудно

смываемый кал – главные черты описания стула родителями больного ребенка. Реакция (рН) стула щелочная за счет преобладания процессов гниения.

*Недостаток экскреторной функции печени (механическая желтуха) ведет к снижению поступления жирных кислот в полость кишечной трубки. Следствие – стеаторея (жирный стул). Реакция его нейтральная.*

*Недостаток ферментов пристеночного пищеварения: в кишечнике врожденный или приобретенный дефицит лактазы, др. дисахаридаз приводит к неусвоению углеводов (сахаров) пищи. Они содержатся в избытке в составе пищевого химуса. Повышение осмолярности кишечного содержимого вызывает увеличение содержания жидкости в нем и полифекалию. Одновременно избыток сахаров приводит к их сбраживанию в просвете кишечника. Возникают метеоризм, выраженные кишечные колики. Стул брызжущий с обильным отхождением газов. Цвет стула - зеленый из-за окисление билирубина в биливердин непосредственно в кишечнике под действием низкого (кислого) рН – менее 5. Кислый стул вызывает раздражение ануса и пеленочный дерматит.*

Своеобразным заболеванием, свойственным детям, при котором развивается хроническая диарея с неусвоением жиров, белков и углеводов является *целиакия*.



а)

б)

в)

Целиакия (болезнь непереносимости глютена – белка злаковых растений).

а) 18-месячный мальчик с целиакией. Обратите внимание на уменьшение в объеме мышц и большой растянутый живот. Производит впечатление больного ребенка.

б) Биопсия слизистой оболочки тонкого кишечника при целиакии. Атрофия ворсинок кишечника, гипертрофия крипт. Присутствуют клетки воспаления.

в) Нормальный биоптат тонкого кишечника, приведенный для сравнения.

Основным патогенетическим фактором при целиакии выступает белок злаков – глиадин, который для небольшой части детей является своеобразным цитотоксическим ядом. Поражаются энтероциты – клетки тонкого кишечника. Отмена продуктов, содержащих злаки, приводит к выздоровлению детей.

*Особенностью ухода* за детьми, которые страдают непереносимостью отдельных компонентов пищи, является диета с их исключением.

### **Запор**

*Запор* - редкие опорожнения кишечника, наступающие через 48 ч. и более. Они могут быть следствием как функционального расстройства (дискинезии) толстого кишечника, так и органического его поражения (врожденное сужение, трещины заднего прохода, болезнь Гиршпрунга, хронический колит). Определенное значение имеют алиментарный фактор. С одной стороны им может быть употребление пищи, содержащей грубые компоненты, такие как не перевариваемые семена и кожуру плодов и ягод, хлеб грубого помола. С другой стороны, рафинированная пища, которая полностью всасывается и не имеет клетчатки, формирующей фекальные массы, также выступает как фактор возникновения запоров. У грудных детей причиной запора может быть хроническое недоедание (голодание, пилоростеноз). У маленьких детей с достаточной прибавкой массы, вскармливаемых грудным молоком, стул иногда бывает редким вследствие хорошего пищеварения и малого количества шлаков в кишечнике. В этом случае вполне можно смириться, что нормальный стул отходит безболезненно, но не каждый день. У старших детей запоры иногда связаны с привычкой задерживать акт дефекации и нарушением вследствие этого тонуса нижнего отрезка толстой кишки. При организации ухода в любом случае нужно как можно скорее способствовать нормализации стула и поддерживать нормальный рефлекс дефекации у ребенка.

*Особенности ухода.* Нормальный рефлекс можно восстановить и поддерживать с помощью глицериновых анальных суппозиториях, которые вводятся в прямую кишку.

## Энкопрез – недержание кала.

Не следует путать энкопрез с неудержанием кала, свойственным подвижным маленьким детям.

Хронически запачканные штанишки – представляет реальную проблему. *Истинным энкопрезом называется непроизвольное подтекание фекальных масс – обычно жидких.*

Наиболее часто энкопрез связан с хроническим декомпенсированным запором. Жидкая часть фекалий обтекает плотную фекальную пробку и формируется энкопрез. При *организации ухода* нужно направить усилия на лечение запора.

## Желтуха.

*Желтуха* (icterus) – окрашивание в желтый цвет слизистых оболочек, склер и кожи. Желтушность кожи у новорожденного обычно появляется при увеличении содержания билирубина более 68,4-85,5 мкмоль/л (более 4-5 мг%). У детей же старше года желтушность обнаруживается, если уровень билирубина превысит 20,5-34,2 мкмоль/л, или 1,2-2 мг%.

Раньше всего прокрашиваются склеры, нижняя поверхность языка, небо, кожа лица. В легких случаях отмечается лишь иктеричность склер (subicterus). *Интенсивность желтухи тем выше, чем больше гипербилирубинемия.* Желтушность лучше выявляется при естественном освещении и труднее - при электрическом освещении.

Желтуху, обусловленную гипербилирубинемией (билирубин – конечный продукт распада гемоглобина эритроцитов), следует отличать от экзогенной желтухи, обусловленной потреблением большого количества продуктов, содержащих красящие вещества. Это - морковь, апельсины, мандарины, хурма и др. или медикаментов. Особенно часто такие желтухи наблюдаются у детей первых 5 лет жизни, у которых разрушение и элиминация красящих веществ замедленны. Клиническим отличием экзогенных желтух является отсутствие окрашивания склер, нет обесцвечивания кала. Нормальный уровень билирубина также достоверно подтверждает экзогенный характер желтухи.

Различают несколько видов истинной желтухи (гипербилирубинемии): *паренхиматозную, механическую, гемолитическую и конъюгационную.*

У новорожденных чаще наблюдается так называемая *конъюгационная желтуха*. Конъюгационная желтуха обусловлена возрастной незрелостью глюкуронилтрансферазной системы. Вследствие недостаточной активности глюкуронилтрансферазы - фермента, участвующего в превращении непрямого (водонерастворимого) билирубина в прямой (водорастворимый) в клетках печени, в крови происходит накопление *непрямого билирубина*. Такой генез желтухи свойствен **физиологической желтухе**, которая развивается на 2-е сутки жизни практически у всех детей, достигая максимума на 4-5-й день

жизни, а затем быстро убывает. Желтуха у доношенных исчезает обычно к 7-10 дню жизни.

Конъюгационная желтуха у недоношенных обычно более значительна, держится более длительное время (4 нед.) Это объясняется большей незрелостью печени.

Повышение концентрации **непрямого** билирубина в сыворотке более 350 мкмоль/л (20 мг%) у доношенных детей создает опасность поражения мозга (билирубиновая энцефалопатия). Это так называемое правило «боязни 20мг/%». У недоношенных детей может быть использовано правило: «масса в граммах без двух нулей – опасная концентрация непрямого билирубина в сыворотке».

Чтобы мкмоль билирубина перебести в мг/% необходимо результат разделить на 17.

В отличие от физиологической желтухи при *синдроме Криглера-Найяра*, который обусловлен наследственной недостаточностью глюкуронилтрансферазы, желтуха более выражена, билирубинемия достигает очень высоких цифр (более 350 мкмоль/л., или более 20 мг%), что нередко вызывает энцефалопатию. Желтуха держится длительное время. При этой наследственно детерминированной форме желтухи новорожденных дети часто погибают.

Эквивалентом конъюгационной желтухи у взрослых является *болезнь Жильбера*, являющаяся по сути доброкачественным патологическим состоянием семейного происхождения.

У новорожденных желтуха также развивается при *атрезии желчевыводящих путей, фетальном гепатите и синдроме сгущения желчи*, при котором затруднен пассаж желчи по билиарным путям. Это так называемая *механическая (обтурационная) желтуха*.

*Паренхиматозная желтуха* у новорожденных, также как и у взрослых, развивается чаще всего при острых гепатитах. Наблюдается желтушность кожи, склер, слизистых оболочек. Обычно она лимонного или красноватого оттенка. Стул периодически бывает обесцвеченным, а моча – темного цвета. При паренхиматозных желтухах содержание всех видов билирубина повышено, но преобладающей его фракцией является *прямая*.

Клинически при этой форме проявления желтухи нарастают постепенно, иногда она бывает перемежающейся. Желтушность кожных покровов приобретает зеленоватый цвет или серо-зеленую окраску. Обычно наблюдается кожный зуд. Отмечается увеличение печени разных размеров. Стул светлый, ахоличный, моча темно- желтого цвета из-за появления в ней водорастворимого (прямого) билирубина. В крови определяется высокая концентрация прямого билирубина – более 6-7мкмоль/л или при очень высоких цифрах общего билирубина – более 30% от общего билирубина (синдром холестаза).

Желтушность кожи и склер также развивается вследствие усиленного *гемолиза эритроцитов* (различные формы гемолитической анемии, гемолитической болезни новорожденных на почве антигенной

несовместимости крови плода и матери по системе резус и АВО, некоторых врожденных гемоглобинопатий и эритроцитопатий и при отравлениях гемолитическими ядами.. По сути организм стремится избавиться от порочных или поврежденных эритроцитов. *Синдром гемолитической желтухи* складывается из повышенных концентраций непрямого билирубина и малокровия (анемии), что формирует характерный вид больных – кожа бледная и «лимонного» цвета желтуха.

### **Синдром «Объемные массы в животе».**

Объемные массы возникают либо внезапно, либо существуют хронически и начало их возникновения обычно просматривают.

Следовательно, острые объемные образования всегда сопровождаются теми или иными жалобами и симптомами. Хронические абдоминальные протекают скрыто и выявляются родителями случайно, обычно во время мытья ребенка, либо врачами во время рутинного осмотра живота. Поэтому надо приучить себя автоматически производить пальпацию живота, даже в положении стоя, если к тому не располагает время.

### **Пальпируемые образования в животе**



## **Внезапно возникшие абдоминальные массы в животе.**

### **Их главные причины:**

#### ***1. Инвагинация кишечника.***

Это заболевание возникает между 3-м месяцем и 3-м годом жизни с пиком заболеваемости около 6 мес. Инвагинация кишечника начинается со рвоты и внезапной боли в животе, которая повторяется через короткие промежутки времени. Эта фаза автоматически соответствует вхождению одного участка кишки в другой (обычно тонкой в толстую). Перистальтические волны вызывают сдавливание нервов брыжейки и возникает боль. Боль в животе у детей раннего возраста (которые не могут жаловаться) можно заподозрить по приведению к животу ног, согнутых в коленях, покраснение лица ребенка и натуживанию. Живот во время боли обычно бывает напряжен. В течение 12-24 часов от начала болезни отходит стул, который называют стулом в виде фруктового желе. Подобный вид стула формируется потому, что фекальные массы исчезают, а испражнения составляют слизь и кровь. Пальпация живота выявляет колбасовидное гладкое образование, главным образом локализованных в правом верхнем квадранте. Для эффективной пальпации нужно выждать промежутков между болевыми атаками. К больному с подозрением на инвагинацию подходят несколько раз! Если диагноз запаздывает и лечение не начато, на следующий день развивается ишемия внедрившейся части кишки и развивается ее гангрена (перитонит).

#### ***2. Переполненный мочевой пузырь.***

Он пальпируется в виде шаровидного образования над лобком по средней линии. Из расспроса удастся установить, что мочеиспускание было давно. Обычно ребенка (чаще мальчика) беспокоят боли в животе.

#### ***3. Фекальные массы.***

Пальпируется одно или несколько колбасовидных образований, обнаруженных чаще всего в левом нижнем квадранте. Часто при опросе обнаруживается указание на запор (запоры) и боли в животе.

## **Хронические абдоминальные массы.**

Главные причины их вызывающие это:

#### ***1. Гепатоспленомегалия (увеличение печени и селезенки).***

Для подтверждения пальпации селезенки необходимо найти ее специфическую вырезку.

#### ***2. Почечные и надпочечниковые массы.***

Наиболее часто выявляемые и наиболее прогностически тяжело протекающие злокачественные опухоли в детском возрасте это: нейробластома и опухоль Вильмса.

##### ***А). Увеличенная почка (гидронефроз).***

***Б). Нейробластома*** - частая злокачественная эмбриональная опухоль у детей младше 2-х лет. Массы опухоли всегда присутствуют в правом или левом верхних квадрантах, на ощупь твердые, бугристые или

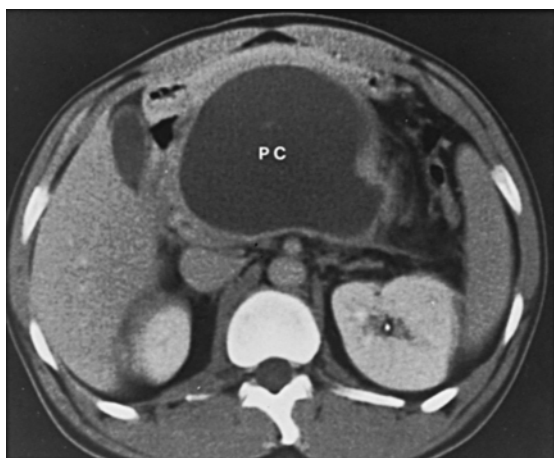
узловатые . По своему распространению они часто пересекают среднюю (распространяются на противоположную сторону).

*В). Опухоль Вильямса (Wilms)* также относительно часто встречающаяся злокачественная опухоль у детей. Пик ее выявления – возраст 3 года. Локализация- правый и левый квадранты сверху. Поверхность ее гладкая и распространения на противоположную сторону никогда не бывает, то есть пальпируемое образование не распространяется за среднюю линию.

### *3. Другие объемные образования в животе.*

Главными являются:

*А). Псевдокиста поджелудочной железы.* Механизм ее возникновения: травма (удар о руль велосипеда), травматический панкреатит и псевдокиста как исход воспаления.



Пальпируются псевдокисты поджелудочной железы в эпигастрии.

Большая псевдокиста поджелудочной железы на компьютерной томограмме живота, выявленная через 5 месяцев после перенесенного эпизода острого панкреатита.

Псевдокиста вряд ли разрешится самопроизвольно. Требуется оперативное вмешательство.

*Б). Кишечные лимфомы* - это огромные низкорасположенные срединные образования,

*В). Кисты яичника* (большие и даже огромные эмбриональные образования), наполненные жидкостью, определяются внизу живота у девочек, в том числе и у новорожденных.

## **Морфологические и функциональные особенности органов мочеобразования и мочеотделения у детей.**

### **Семиотика поражений.**

**Мочеобразование производится почками и служит для регуляции содержания воды в организме, содержания в жидких средах организма кислот, оснований и выведения из организма биоорганических продуктов**

метаболизма, возникающих в процессе обмена веществ и подлежащих удалению.

**Органы мочеотделения (собирательные трубочки почек, чашечно-лоханочная система, мочеточники, мочевой пузырь и мочеиспускательный канал)** служат для выведения мочи, которая является агрессивной жидкостью для большинства тканей организма.

Эффективность регулирующей функции образования мочи и ее выделения подтверждается тем, что у здоровых людей (детей и взрослых) наблюдают лишь незначительные колебания состава плазмы крови. **Явление постоянства внутренней среды организма, поддерживаемое образованием и выведением мочи, получило название гомеостаза.** К важнейшим показателям гомеостаза относят:

рН артериальной крови – 7,35-7,4

Бикарбонат – 20 – 24 мEq/литр

Ионы натрия – 135-140 мEq/литр

Ионы калия – 4,0 – 5,5 мEq/литр

Ионы хлора – 100-105 мEq/литр

Мочевина – 10 -30 мг/%, или 2,5 – 6,5 ммоль/л

Креатинин – 0,5 – 1,0 мг/% или 50 – 100 мкмоль/л

### **Эмбриогенез органов мочевыделительной системы**

**Органы мочевыделительной системы (ОМС)** образуются из сегментарных ножек (**нефротомов**) и **нефрогенного тяжа промежуточной мезодермы**. Из них у эмбриона последовательно закладывается и формируется **предпочка, первичная почка и окончательная почка**. Предпочка и первичная почки участия в обмене веществ практически не принимают и к концу 4-ой недели от зачатия подвергаются обратному развитию. С 5-ой недели начинает формироваться **окончательная почка**, которая достигает полного своего развития к 32- 36-ой неделе внутриутробного развития. Но имеются данные, что функциональные почечные тельца - нефроны могут образовываться и после рождения, как минимум в течение еще 1 месяца. Итак, **корковое вещество** почек, содержащее **почечные тельца-нефроны** формируется из недифференцированной нефрогенной ткани, относящейся к мезодермальному листку эмбриона. Большая часть мозгового вещества с **системой собирательных трубочек и выводных путей** образуется из зачатков метанефроса (**дивертикула Вольфового канала**) – производного энтодермального листка.



**Зачаток мочеточника** врастает в нефрогенный зачаток почки, стимулирует рост и дифференциацию последнего.

В соответствии с существованием довольно продолжительного **периода уязвимости** формирующихся у эмбриона ОМС для действия пороков – индуцирующих факторов (таких как химические яды, вирусы, ионизирующее облучение и др.), почки легко могут стать объектом тератогенеза (образования пороков и аномалий).

### **Варианты врожденной почечной патологии.**

Отсутствие развития ростка мочеточника **в одной или двух первичных почках (в мезонефральных протоках)** ведет к отсутствию почки с одной или двух сторон - агенезия.

В случаях, когда нет нефрогенного зачатка или он не способен реагировать на стимуляцию врастающего зачатка мочеточника также отсутствует почка, причем при наличии мочеточника (**аплазия** почки).

Двусторонняя агенезия или аплазия почек – тяжелый не совместимый с жизнью порок. Еще внутриутробно он может проявиться маловодием.

**Маловодие** – возникает вследствие того, что амниотическая жидкость, состоящей почти полностью из мочи плода, при агенезии почек у плода накапливается в малом количестве или ее нет совсем. Находясь в тесной, лишенной жидкости полости матки, ребенок может родиться с симптомокомплексом **артрогрипоза** – деформированными суставами. Иногда ребенок при артрогрипозе не может расправить конечности из эмбриональной позы. Роды при агенезии почек травматичны. Высока внутриутробная и ранняя неонатальная смертность.



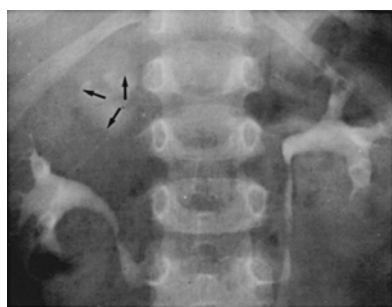
Артрогрипоз.

**Двусторонняя аплазия или агенезия** почек проявляют себя задержкой мочеиспускания более 24 часов с момента родов при пустом мочевом пузыре. Порок не совместим с жизнью (синдром Поттера).



Мертворожденный ребенок с синдромом Поттера (маловодие у матери, типичные черты лица у ребенка, аномальные уши, единственная пуповинная артерия, двусторонняя агенезия почек).

При образовании более чем одного мочеточникового ростка под влиянием тератогенных факторов развивается более чем один мочеточник и появляется удвоение почечных лоханок, и даже удвоение почек. Необычное расположение почечного зачатка или необычное направление роста зачатка мочеточника приводит к аномалиям локализации почечной ткани и мочеточников. Почки могут быть повернуты, соединены нижними полюсами или боковыми поверхностями, полностью слиты, почка может находиться в тазу или нижней части брюшной полости. Органы мочевыводящей системы могут иметь сужения мочеточников или их расширение (мегауретер). Значение всех этих аномалий таково, что они, как правило, осложняются присоединением инфекции ОМС из-за нарушения оттока мочи. Это так называемые **обструктивные уропатии**, рано или поздно осложняющиеся воспалением мочевыводящих путей.



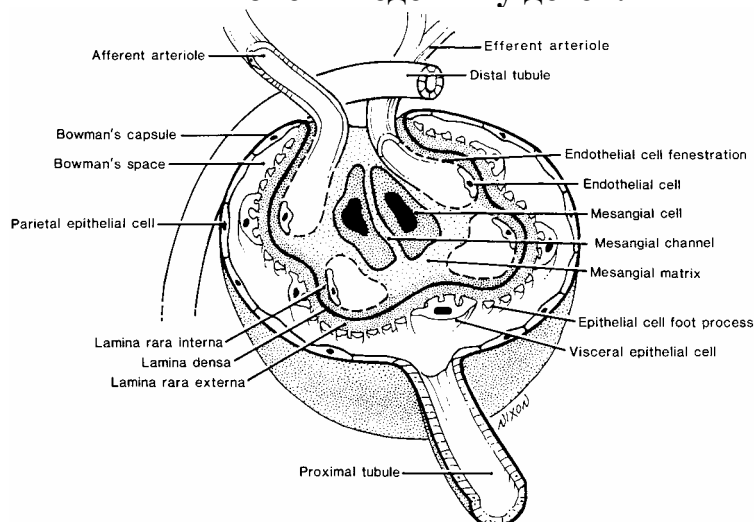
Удвоение собирательной системы правой почки с эктопически расположенным мочеточником. Внутривенная контрастная урография показывает хорошие выделительные свойства обеих почек, нормальное развитие левой почки и ее собирательной системы. Правая почка удвоена. На ее верхнем полюсе на уровне 1-го и 2-го поясничных позвонков отмечено накопление контрастного материала, что соответствует дополнительной лоханке (помечено стрелками).

Большее значение для педиатра-нефролога представляют аномалии и пороки гистологического (клеточного) строения почек. Или так называемый **почечный дисэмбриогенез**.

Термин **почечный дисэмбриогенез** означает нарушение нормального развития эмбриональных и фетальных структур с задержкой их существования, измененной дифференцировкой и диспропорцией тканей почек. В почках при исследовании с помощью световой и электронной микроскопии встречаются:

1. Примитивные эмбриональные каналы.
2. Почечные тельца (нефроны) незрелого типа.
3. Очажки метапластического хряща, замещающего нормальные ткани.
4. Кистозные образования.

### Особенности морфологии и функции органов мочеобразования и мочевыведения у детей.



Схематическое изображение почечного капилляра и окружающих его структур.

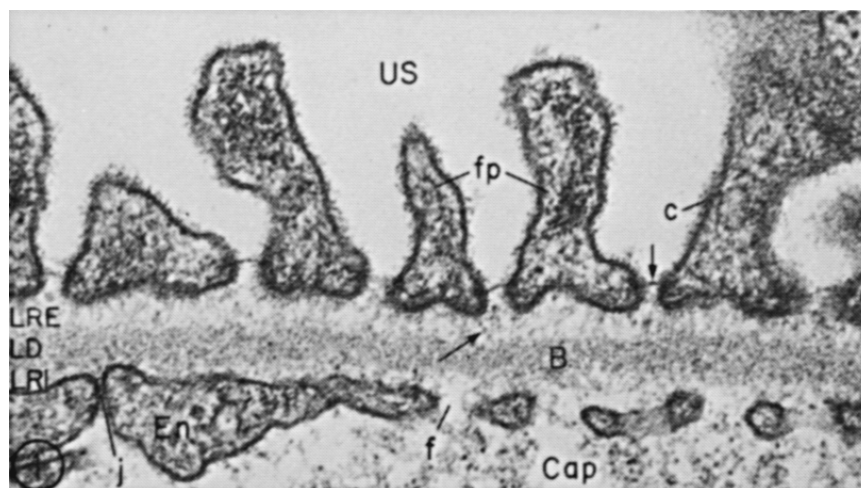
Всего у ребенка 2 млн. **нефронов**, столько же клубочков (или почечных телец). Размеры клубочков увеличиваются с возрастом от 100 мкм до 200 мкм.

**Почечное тельце** образовано клубочком, заключенным в капсулу Шумлянского. Клубочек почечного тельца – **гломерула** – состоит из группы переплетенных капилляров, берущих начало от **приносящей артериолы** и впадающих в **выносящую артериолу**.

В приносящей артериоле имеется избыточное **гидростатическое давление крови**, обеспечивающее клубочковую фильтрацию первичной (первичной) мочи в капсулу **Шумлянского-Боумана**. **Клубочковая фильтрация - основная функция гломерул.**

**Стенка капилляра клубочка состоит из:**

1. **Эндотелия.**
2. **Базальной (гломерулярной) мембраны.**
3. **Подоцитов** (эпителиальных клеток), наружная поверхность которых обращена в полость клубочковой капсулы **Шумлянского**, т.е. подоциты образуют ее внутреннюю стенку.



Электронная микрофотография (х 60,000) нормальной гломерулярной стенки капилляра. Отмечены эндотелиум (En) с отверстиями (f), базальная гломерулярная мембрана (B) со своим центральным плотным слоем, lamina densa (LD) и примыкающими к нему lamina rara interna (LRI) и externa (LRE; длинная стрелка) и ножки подоцитов (fp), отходящих от тел эпителиальных клеток (c). Гломерулярный фильтрат (первичная моча) проходит через эндотелиальные отверстия, проникает сквозь базальную мембрану и проходит через поры фильтрации (короткая стрела), расположенные между ножками подоцитов, достигая мочевого пространства (US). J - соединение между двумя эндотелиальными клетками.

**Гломерулярная мембрана (ГМ)** – главнейший морфо-функциональный элемент клубочка. ГМ имеет у взрослых толщину около 350 нм. У детей от 200 до 280 нм. При врожденной и наследственной патологии почек ГМ не достигает и 100 нм, но может и превышать толщину взрослой ГМ. Мембрана имеет поры, что делает ее полупроницаемой и обеспечивает гломерулярную фильтрацию жидкости, напоминающей плазму крови, лишенную белков. Форменные элементы крови через не поврежденную ГМ не проникают.

**Гломерулярная фильтрация** биоорганических молекул из крови в мочу зависит от их размеров, конфигурации и заряда. В частности малые молекулы (альбумины, аминокислоты, сахара) – свободно попадают в провизорную мочу, Крупные молекулы (белки, липиды) через гломерулярную мембрану не проникают.

**Следствием поражения элементов почечного фильтра** – базальной мембраны является **протенурия** – селективная при размере пор от 60 до 100 нм, неселективная при размере пор более 100 нм. **Еще более грубые повреждения** ведут к появлению форменных элементов (эритроцитов) в моче, которые не задерживаются почечным фильтром.

**Юкстагломерулярный комплекс (ЮГК).** В стенке приносящей артериолы клубочка имеются особые клетки с гранулами - ЮГК. ЮГК обладает секреторной способностью, реагируя на замедление гломерулярного кровотока, выделяет активное в отношении сосудистого тонуса вещество –

ренин. ЮГК – принимает участие в формировании артериальной **гипертензии при гломерулонефрите (воспалении клубочков)** и других заболеваниях, при которых нарушается кровообращение в почечном клубочке.

### **Физиологические основы мочеобразования у детей**

**В настоящее время процесс образования мочи рассматривается как совокупность процессов фильтрации большого количества первичной мочи с последующей реабсорбцией из нее воды, биоорганических молекул, ионов (солей) и секреции в нее конечных продуктов метаболизма и чужеродных веществ, подлежащих удалению из организма.** Все эти процессы происходят в функциональной единице почки – нефроне. Последний состоит из клубочка с капсулой и дистального отдела или канальцевого аппарата.

**Процесс фильтрации происходит через полупроницаемую мембрану почечного клубочка.** В результате фильтрации образуется **первичная моча**, которая по своему составу является ультрафильтратом плазмы, содержащим небольшое количество белка, который задерживается мембраной. Фильтрация плазмы в клубочке и образование первичной мочи становится возможным вследствие разности давлений и микроскопических отверстий по обе стороны висцерального листка почечного клубочка

В клинике для оценки клубочковой фильтрации наибольшее распространение получил метод определения клиренса (очищения) крови от эндогенного креатинина. Его величина измеряется в мл крови, очистившейся от креатинина (эндогенного метаболита, постоянно образующегося в организме в результате использования мышцами макроэргического соединения – креатинфасфата) в единицу времени – минуту. Его величина изменяется в зависимости от возраста ребенка, что характеризует становление функции клубочковой фильтрации в онтогенезе и эта величина тем ниже, чем младше ребенок.

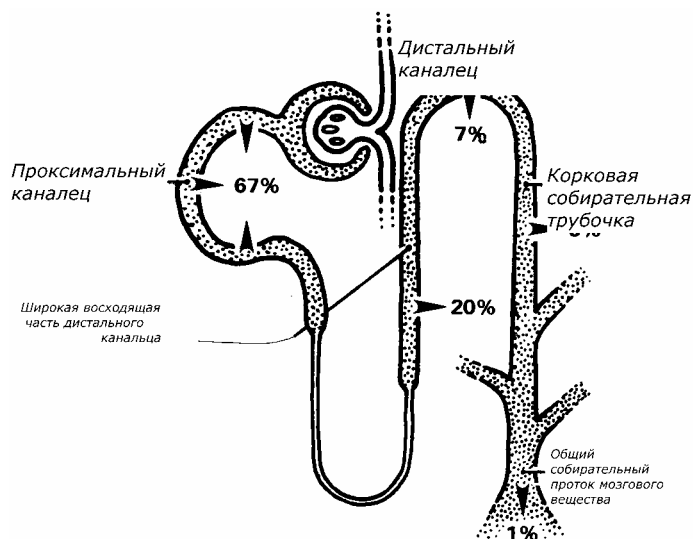
Так, у новорожденных клиренс по эндогенному креатинину в первый день жизни составляет всего 10 мл/мин, у детей 6 месяцев жизни 50 мл/мин, старше года – 100 мл/мин, достигая величины взрослых – 100 – 120 мл/мин.

Для образования мочи значение имеют дальнейшие процессы, происходящие в нефроне:

1. обратное всасывание в кровь основной массы воды из первичного фильтрата;
2. утилизация органических веществ и электролитов;
3. секрецию в мочу веществ метаболитов, подлежащих выведению.

Подсчитано, что за сутки в почечных клубочках фильтруется, а в почечных канальцах реабсорбируется (обратно всасывается) около 175 л воды, 1 кг хлорида натрия, 170 г глюкозы, 35—50 г белка, секретируется до 99% введенных распространенных лекарств, пищевых красителей и других чужеродных веществ.

**Процессы реабсорбции и секреции происходят в дистальном отделе нефрона, следующим за клубочком.**



Реабсорбция ионов натрия (и примерно соответствующее количество воды) в канальцах нефрона.

**Собирательные трубочки.** Хотя они и не принадлежат по своему эмбриональному происхождению к нефрону, все же считаются продолжением его

дистальной части. В этом отделе происходит окончательная концентрация мочи, то есть образуется **конечная моча**, выделяемая по **мочевым путям**.

Процессы реабсорбции и секреции в канальцевом аппарате нефрона у маленьких детей имеют **отличия** от таковых у старших детей и взрослых. Особое внимание заслуживает **водовыделительная функция** почек. Способность энергично выводить воду при ее избытке, выделяя большое количество гипотонической мочи, или экономить воду при ее недостатке, образуя малые количества высококонцентрированной мочи, - наиболее важные свойства почек человека.

Почки **новорожденного** не способны быстро освободить организм ребенка как от воды, так и от избытка солей. Природа человека не предусмотрела сколько-нибудь значимой ситуации, в которой новорожденный мог бы попасть в ситуацию водной или солевой нагрузки. Способность выводить избыток воды или солей начинает проявляться у ребенка на 5-м месяце жизни и к году она выражена также, как и у взрослого человека.

Незрелостью почечных канальцев у детей первых месяцев жизни у новорожденных объясняется и **низкая интенсивность процессов секреции антибиотиков**. В среднем дети в этом возрасте секретируют (выводят) многие антибиотики и другие лекарства в 2-3 раза медленнее, чем старшие дети. Эта закономерность отражается на рекомендуемых дозах и кратности их введения, что нужно учитывать в каждодневной врачебной практике.

### **Синдромы поражения почек как органа мочеобразования**

В информационном блоке рассматриваются:

1. **Клинические признаки**, позволяющие заподозрить заболевание почек, сопровождающееся преимущественным поражением нефрона;

2. Семиотика **мочевого синдрома** (протеинурии, почечной гематурии, цилиндрурии);

3. Характерные для поражений нефронов изменения **биохимических показателей крови**;

4. **Типичные заболевания** почек у детей с поражением гломерул.

### **Клинические признаки**

Заболевания почек с поражением нефрона клинически проявляются очень скупо. **Жалобы** обычно касаются неясных **болей** в животе и пояснице. Достаточно характерной жалобой является **снижение частоты мочеиспусканий** с изменения **цвета мочи** – ее мутность и необычный оттенок красного цвета различной интенсивности. Если есть жалобы на урежение или даже прекращение мочеиспусканий, то надо определить состояние наполнения мочевого пузыря методом пальпации и перкуссии. Мочеиспускания могут быть редкими при **пустом мочевом пузыре**, из чего следует заключение о недостаточном образовании мочи. Если **мочевой пузырь переполнен**, а ребенок не мочится – ситуация вероятно не имеет отношения к истинному поражению гломерул почек.

Заболевания почек можно заподозрить на основании обнаружения **отеков**. Следует отметить, что для выявления отеков, особенно скрытых, и наблюдения за отеками у детей применяют серийные **взвешивания**.

Наконец, **повышение артериального давления** – также возможный признак поражения клубочков.

Пальпация увеличенных и болезненных почек также может быть полезна для диагностики.

Основное же диагностическое значение для диагностики болезней почек, связанных с поражением нефронов имеют различные признаки мочевого синдрома, который объединяет отклонения от нормы в количестве и составе мочи.

### **Семиотика мочевого синдрома при заболеваниях почек, как органа мочеобразования.**

#### **Количественные изменения.**

##### **Диурез.**

**Диурезом** определяют ежедневное (суточный диурез), и почасовое (почасовой диурез) выделение мочи.

**Суточный диурез** – величина не постоянная и может колебаться в широких пределах в зависимости от выпитой воды и потребленного хлорида натрия, но все же составляет **1-2мл/кг массы тела/в час**.

У старших детей и взрослых нормальный диурез составляет не менее **500мл/в сутки** и более. Однако принято считать, что **олигурия** или недостаточное с позиций клинической практики выделение мочи составляет у детей менее **1мл мочи/кг массы тела/в час** или у взрослых **менее 500 мл/сутки**. **Анурией** называют снижение суточного диуреза до **1/15** от

минимального должного или полное прекращение отделения мочи при пустом мочевом пузыре.

Пример: у годовалого ребенка массой 10 кг в течение 6 часов выделилось 40 мл мочи – симптом олигурии.

Олигурия и анурия возникают в результате самых разнообразных патологических процессов, связанных с нарушениями работы нефрона.

С клинической точки зрения значение представляет сравнение дневного и ночного диуреза. В норме дневной диурез должен превышать ночной. Инверсия диуреза называется симптомом **никтурии**. Никтурию можно объяснить более интенсивным кровотоком в клубочках нефрона в больных почках при нахождении ребенка с почечным или сердечным заболеванием ребенка в постели – в тепле и горизонтальном положении. Кстати, тепло на поясницу и покой – определяют особенности ухода за больными с поражением гломерулярного аппарата почек.

**Исследование концентрационной способности почек**, следовательно, состояние канальцевого аппарата нефрона, отражают в какой-то мере колебания удельного веса (плотность) мочи. В серийных исследованиях (так называемая проба Зимницкого) низкая плотность мочи, которая приближается к плотности плазмы (примерно, 1,010 г/мл), может свидетельствовать о поражении канальцевого отдела нефрона.

## **Протеинурия**

Выделение белка с мочой до 100 мг/сут является для детей физиологической нормой.

**Протеинурия** — появление в моче количества белка, превышающего нормальные значения.

### **1. Функциональная протеинурия**

**Функциональная протеинурия** – протеинурия, не связанная с развитием заболеваний почек.

*а) Ортостатическая протеинурия* появляется при длительном нахождении ребенка в вертикальном положении (при стоянии, ходьбе) и исчезает в горизонтальном положении. Она наблюдается чаще у подростков и составляет обычно не более 1—1,5 г/сут в расчете на всю суточную мочу. Для ее подтверждения проводят ортостатическую и клиностатическую пробы.

*б) Протеинурия напряжения* возникает после усиленной физической нагрузки..

*в) Лихорадочная протеинурия* может развиваться у детей при заболеваниях, сопровождающихся гипертермией. Предполагают, что ее причиной является усиление катаболических процессов, возникающее при температуре тела более 38 °С.

*г) Транзиторная протеинурия* возможна при переохлаждении, гиперинсоляции.

### **2. Протеинурия при заболеваниях почек и других органов**

**Протеинурия при заболеваниях почек** в зависимости от механизма возникновения может быть гломерулярной и тубулярной (канальцевой). Выделяют также протеинурию преренальную или протеинурию «переполнения».

**Гломерулярная протетурия** возникает из-за повышения проницаемости фильтра клубочковых капилляров вследствие увеличения размера естественных пор. Этот вид протеинурии наблюдается при **нефротическом синдроме, гломерулонефрите** (см. соответствующий раздел), **тромбозе почечных вен**. Количество плазменного белка, теряемого с мочой может быть значительным и достигать десять и более граммов в сутки.

**Тубулярная протеинурия** наблюдается при повреждении канальцев и нарушении их способности реабсорбировать нормально фильтруемые белки. Она характеризуется большим содержанием в моче низкомолекулярных белков, так называемой преальбуминовой фракции (бета-2-микроглобулин), легкие цепи иммуноглобулинов, лизоцим, рибонуклеаза, некоторые гормоны. Чаще всего такая протеинурия бывает умеренной. Наблюдается при синдроме де Тони — Дебре — Фанкони, врожденном заболевании, при котором канальцы почек не реабсорбируют не только белок, но и фосфаты, глюкозу. «Урия» этих веществ определяет значительными отклонениями в развитии ребенка. Повреждение канальцев почек солями тяжелых металлов и лекарственными средствами, обладающими нефротоксичными эффектами, также частая причина канальцевых протеинурий.

**Протеинурия «переполнения»** (преренальная) возникает при избыточном накоплении в плазме низкомолекулярных белков (легкие цепи иммуноглобулинов, гемоглобин, миоглобин, продукты деградации фибрина), которые беспрепятственно проходят даже через неповрежденный клубочковый фильтр, а нормальные физиологические возможности канальцев не могут обеспечить их реабсорбцию. Этот механизм протеинурии наблюдается при миеломной болезни, лейкозе, злокачественных лимфомах. Он же лежит в основе миоглобинурии в случаях массивных некрозов тканей, гемоглобинурии (при внутрисосудистом гемолизе, например, при переливании несовместимой крови донора и реципиента).

По степени выраженности различают умеренную протеинурию, не превышающую 3 г/в сутки, и **высокую** — более 3 г/сут. Последняя, как правило, сопровождается развитием **нефротического синдрома (НС)**.

**Нефротический синдром (НС)** характеризуется обязательными 4 компонентами: высокой протеинурией, гипопротеинемией (гипоальбуминемией), гиперлипидемией и **выраженными отеками**.

«Высокая» протеинурия с развитием НС наблюдается при разных заболеваниях почек (гломерулонефрит, семейный НС), а также при общих заболеваниях (амилоидоз, СКВ, геморрагический васкулит, сахарный диабет). Однако у детей классическим представителем нефротического синдрома является нефротический синдром с минимальными изменениями в клубочке — как самостоятельное заболевание.

## Гематурия

**Гематурия** — появление эритроцитов в моче. Гематурия в редких случаях может быть расценена как **физиологическая** при появлении небольшого количества эритроцитов в моче после нагрузки (спортсмены) или как ортостатическая (если дополнительно исследованная утренняя порция мочи не содержит эритроцитов).

**Гематурический симптом** диагностируется при наличии более 3 эритроцитов в поле зрения в утренней порции мочи, взятой для обычного анализа, или более 1000 в 1 мл мочи по Нечипоренко (или более 1 000 000 в суточной моче).

По интенсивности симптом подразделяют на **микро- и макрогематурию**. *Микрогематурия* выявляется лишь при микроскопии мочевого осадка (цвет мочи не изменен). При *макрогематурии* моча имеет красный цвет или цвет «мясных помоев».

Кроме того гематурию подразделяют на болезненную и безболезненную.

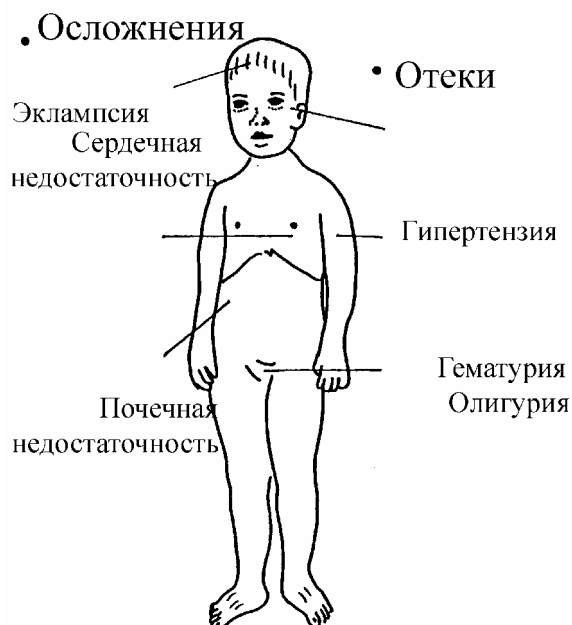
При поражении нефронов развивается **почечная, безболезненная гематурия**. Наиболее частая причина ренальной безболезненной макро- или микрогематурии - гломерулонефрит. Патогенез почечной гематурии при гломерулонефрите объясняется повышенной проницаемостью и даже надрывами клубочковых капилляров и внутрисосудистыми (внутри клубочка) тромбозами, возникающими вследствие иммунного воспаления. Однако причины гематурии не ограничиваются нефроном. При заболеваниях мочевыводящих путей кровь также может примешиваться к моче. Это так называемая **постренальная гематурия**, которая чаще бывает **болезненной**.

### Изменения биохимических показателей крови

При исследовании показателей плазмы (сыворотки крови) повышение содержания ионов калия, повышение уровня креатинина и мочевины, а иногда и липидов — свидетельствует о поражении почек, как органа мочеобразования.

### Типичные заболевания почек.

# Гломерулонефрит



**Острый (постстрептококковый) гломерулонефрит** – одна из самых распространенных форм нефритов у детей. Это аутоиммунное заболевание, которое следует за стрептококковой инфекцией органов дыхания или кожи, вызванной бета-гемолитическим стрептококком группы А. К заболеванию предрасположены дети старше 3 лет, мальчики больше чем девочки.

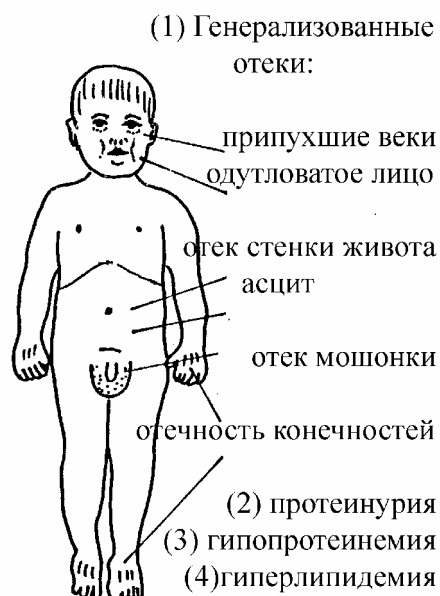
Заболевание начинается через 1-3 недели после стрептококковой инфекции. Ребенка беспокоят незначительное повышение температуры тела, отказ от еды, рвота и головная боль. Главные признаки появляются достаточно быстро. Это гематурия и олигурия. Наиболее часто предъявляют жалобы на темную мочу и урежение мочеиспусканий. Через 1-2 дня моча становится кровянистой и несколько позже дымчато-коричневой. Нормализация цвета происходит к концу 1-й недели с момента заболевания. Вторым важным признаком служат отек, которые всегда мало выражены и выявляются на веках и конечностях. Артериальная гипертензия беспокоит почти 70% больных и может достигать у детей значений 200/100 и выше. Давление нормализуется к концу 1-й недели. В тяжелых случаях может развиваться острая почечная недостаточность с олигурией, достигающей степени анурии, ацидотическим (дыханием «загнанного зверя») дыханием и прогрессирующими отеками. При лабораторном исследовании при острой почечной недостаточности определяют дефицит бикарбонат-иона, гиперкалиемию, снижение рН крови, увеличение содержания креатинина и мочевины.

Тахикардия, тахипноэ и чувствительная печень у детей с острым постстрептококковым гломерулонефритом свидетельствует о застойной сердечной недостаточности, возникающей из-за высокой гипертензии. Кроме

того гипертензия может сопровождаться энцефалопатией (почечной эклампсией) с головной болью, летаргией и судорогами.

Прогноз для жизни и выздоровления хороший.

## Нефротический синдром



**Нефротический синдром** с минимальными изменениями в клубочке, как самостоятельное заболевание – наиболее вероятная причина развития нефротического синдрома у детей. Заболевание характеризуется предрасположенностью детей болеть в возрасте 2-7 лет. 4 компонента нефротического синдрома выражены рельефно:

распространенные отеки, которые могут обезобразить больного, массивная протеинурия 3-5-10г/сутки без гематурии и без гипертензии, снижения содержания белка крови, в основном за счет альбуминов (теряются с мочой) и компенсаторная гиперхолестеринемия. Ренальная биопсия, как правило, не требуется, но если она и производится обычная световая микроскопия не выявляет никаких изменений в клубочках. Только при электронной микроскопии выявляются увеличение порозности гломерулярного фильтра. В связи с данными биопсии болезнь получила название нефротического синдрома с минимальными изменениями.

### Синдромы поражения мочевыводящих путей

В информационном блоке рассматриваются:

1. **Клинические признаки**, позволяющие заподозрить заболевание мочевыводящих путей;

2. Семиотика **дизурического синдрома**;
3. Семиотика **мочевого синдрома** (бактериурии, лейкоцитурии, постренальной (болезненной) гематурии);
4. Характерные признаки поражений мочевыводящих путей, выявляемые на основании **инструментальных и рентгенологических исследований**;
5. Типичные заболевания мочевыводящих путей.

**Клинические признаки**, позволяющие заподозрить заболевание мочевыводящих путей.

*К мочевыводящим путям относятся собирательные трубочки мозгового вещества почек, лоханки, мочеточники, мочевого пузыря и мочевыносящий канал (уретра).*

**Жалобы** разнообразны и могут быть сгруппированы в несколько групп:

1. Боли в животе и пояснице
2. Дизурические расстройства (нарушение акта мочеиспускания)
3. Недержание мочи
4. Аномалии области мочеиспускательного канала и мочевого пузыря.

При любом обращении ребенка с жалобами **на боли** в животе должна быть исследована моча на предмет выявления воспалительных изменений. Особенно часто инфекцией мочевыводящих путей страдают девочки. У мальчиков банальные инфекции мочевыводящих путей с возрастом резко уменьшаются и почти не встречаются в возрасте после 3-х лет. Однако если у мальчика при обращении по поводу болей в животе выявлены воспалительные изменения – наиболее вероятно, что у него будут обнаружены внутренние аномалии развития органов мочевыделительной системы. У юношей-подростков воспалительное поражение терминального отдела мочевыделительных путей - уретрит – почти наверняка является следствием инфекции, передающейся половым путем, что требует осторожного доверительного сбора анамнеза.

### **Дизурические расстройства**

**Дизурические расстройства** — нарушения акта мочеиспускания. К ним относятся боль и резь при мочеиспускании, учащение и урежение мочеиспусканий при нормальном диурезе, недержание и недержание мочи (ночное и дневное), патологическая задержка мочеиспускания при полном мочевом пузыре.

**Болезненность** при мочеиспускании дети грудного возраста выражают криком, беспокойством, во время или сразу после мочеиспускания.

**Учащенное мочеиспускание** – частый симптом дизурии. **Поллакиурия** — учащенное мочеиспускание малыми порциями («каплями»).

**Неудержание мочи** у ребенка — неспособность удерживать мочу при позыве к мочеиспусканию. **Императивный позыв** — появление НЕОДОЛИМОГО желания помочиться с резким сокращением промежутка времени (до нескольких секунд) от возникновения позыва до обязательного опорожнения мочевого пузыря. При этом дети, чтобы предотвратить неудержание мочи, принимают характерные позы:

- приседают и надавливают пяткой на промежность («реверанс Винцета»);
- сжимают промежность перекрещиванием ног;
- наклоняют туловище вперед;
- надавливают руками на наружные половые органы;
- мальчики сжимают головку полового члена.

Эти поведенческие реакции способствуют включению детрузорно-тормозящих рефлексов.

**Недержание мочи** — выделение мочи без позыва к мочеиспусканию. Оно может быть **истинным** (при врожденных и приобретенных заболеваниях спинного мозга) и **ложным** (при пороках развития мочевыводящей и половой систем). **Энурез** — непроизвольное мочеиспускание во время сна. При неудержании и недержании мочи имеет место **факт «мокрых штанишек»**.

**Урежение мочеиспусканий** — число их в сутки меньше, чем нижняя граница нормативных показателей. Нормативные показатели колеблются в широких пределах от 25 раз в сутки у младенцев до 6 раз у взрослых детей. **Задержка мочеиспускания** (ишурия) бывает частичной и полной, острой и повторной. Для **частичной задержки** мочеиспускания характерно неполное опорожнение мочевого пузыря, которое наблюдается при наличии препятствия, напоминающих клапаны, на уровне шейки мочевого пузыря и уретры, нарушающие пассаж мочи. При этом происходит задержка мочеиспускания. Затем оно проводится в несколько этапов, прерывистой струей. **Острая полная задержка** возникает из-за существования полного препятствия (например, камнеобразования, травмы, разрыва уретры и других причин),

### **Причины дизурических расстройств:**

1) **микробно-воспалительные** процессы в мочевыводящей системе;

При микробно-воспалительных процессах в мочевыводящей системе (в первую очередь при циститах) дизурические расстройства возникают из-за повышения возбудимости нервно-рефлекторной дуги мочевого пузыря продуктами воспаления и вследствие сдавления нервных окончаний.

2) **врожденные и приобретенные заболевания спинного мозга, периферических нервов, нервных сплетений мочевого пузыря;**

Накопление и удержание мочи в мочевом пузыре в физиологических условиях зависят от замыкательной активности его сфинктерного аппарата и возбудимости нервно-рефлекторной дуги. Нарушение целостности рефлекторной дуги ведет к нарушениям мочеиспускания.

3) пороки развития мочевыводящей и половой систем. Характер дизурических расстройств при пороках развития и травмах мочевыводящей и половой систем зависит от локализации и степени структурных нарушений.



мочевое пузыря у  
Эписпадия. Слизистая оболочка  
вывернута на брюшную стенку.  
смещено вверх.

Гипоспадия. Стрелкой показано  
расположение мочеиспускательного канала.



Экстрофия  
новорожденного.  
мочевое пузыря  
Пупочное кольцо

**Семиотика мочевого синдрома (бактериурии, лейкоцитурии, постренальной и болезненной гематурии).**

**Бактериурия.** В обычных условиях моча стерильна. При микробно-воспалительных заболеваниях, в том числе и таких, которые не сопровождаются никакими клиническими проявлениями, в моче, взятой из средней струи обнаруживается  $10^5$  ( $100000$ ) и более микроорганизмов в 1 мл. Важно помнить, что на 2-й день применения антибиотиков бактерии из мочи обычно исчезают.

Косвенным подтверждением бактериурии является положительный тест мочи на нитриты, выявляемый с помощью специальных тестовых бумажек. Тест на нитриты нужно производить в утренней, то есть накопившейся за ночь, моче, так как ферменты микробов преобразуют нитраты мочи в нитриты медленно, в течение не менее 4 часов экспозиции.

**Стойкая и однократная бактериурия – безусловный признак инфекции мочевыводящих путей.**

**Лейкоцитурия.** Это также один из частых симптомов воспалительного процесса в мочевыводящей системе, а при латентном его течении — чуть ли не единственный. Симптомом **лейкоцитурии** считается наличие в анализе мочи более 6—8 лейкоцитов в поле зрения. В случае щелочной реакции мочи при отсутствии в последней лейкоцитов нельзя исключать диагноз лейкоцитурии, так как лейкоциты быстро разрушаются. В этой ситуации необходимо провести повторное лабораторное исследование. При обычных анализах мочи не всегда можно выявить лейкоцитурию, поэтому в сомнительных случаях исследование проводят другими методами, из которых наибольшее распространение получили пробы по Аддис—Каковскому или Нечипоренко. Для пробы по Аддис—Каковскому собирают **суточную мочу** и определяют в ней количество

форменных элементов с учетом ее суточного объема. Пробу считают положительной при наличии в 1 мл мочи более 2 млн лейкоцитов, 1 млн эритроцитов, 100 тыс. цилиндров. Практически более удобен метод исследования мочи по Нечипоренко, когда для анализа берут порцию утренней мочи и определяют в ней количество форменных элементов из расчета *на 1 мл*; пробу считают положительной при наличии в 1 мл мочи до 2 тыс. лейкоцитов, до 1 тыс. эритроцитов (цилиндры, как правило, отсутствуют). В некоторых случаях лейкоцитов так много, что они не подлежат подсчету в методах Нечипоренко и Аддис-Каковского. При микроскопии мочевого осадка лейкоциты занимают половину поля зрения. В таких случаях говорят о *пиурии*. Однако не следует называть пиурией мутную мочу. Помутнение мочи у новорожденных вызывают кристаллы уратов, а у более старших детей – фосфаты, которые диагностического значения не имеют.

**Постренальная (болезненная) гематурия**, то есть проникновение эритроцитов в мочу непосредственно из органов мочевыделительных путей, часто бывает болезненной и/или сопровождается дизурическими расстройствами. Для дифференциальной диагностики ренальной и постренальной гематурии применяют пробу трех сосудов, которая заключается в следующем:

- появление крови в начале мочеиспускания (в первой порции мочи) свидетельствует о поражении уретры;
- терминальная гематурия в конце акта мочеиспускания свойственна заболеваниям мочевого пузыря;
- равномерное распределение эритроцитов во всех 3 порциях мочи свидетельствует о поражении почек, либо лоханок или мочеточника.

Возможна **постренальная болезненная гематурия** при многих заболеваниях мочевыводящих путей.

### **Характерные признаки поражений мочевыводящих путей, выявляемые на основании инструментальных и рентгенологических исследований.**

При поражении мочевыводящих путей большое значение имеют методы их визуализации для выявления их формы, проходимости, повреждений и врожденных аномалий развития.

Методы ультразвукового сканирования позволяют определять количество, положение, размеры и структуру почек, определять расширение их лоханок, ненормальные полостные элементы. Одновременно могут быть обнаружены конкременты во всех отделах мочевыводящих путей.

Важным высокоточным методом визуализации мочевыводящих путей являются рентгенологические методы.

Экскреторная (нисходящая) урография позволяет в деталях определить состояние чашечно-лоханочного сегмента и мочеточники. Производится

обследование посредством внутривенного введения специальных водорастворимых рентгенконтрастных веществ, которые секретируются почками и вместе с мочой выполняют мочевые пути. В результате исследования мочевые пути становятся видимыми на рентгеновском снимке.

Микционная (восходящая) урография предполагает введение рентгенконтрастных веществ в мочевой пузырь через мочевой катетер. Важным моментом исследования является произведение рентгеновских снимков в момент мочеиспускания мочой, смешанной с контрастом.

### **Наиболее часто встречающиеся заболевания мочевыделительной системы у детей и их семиотика.**

**Цистит** (воспаление мочевого пузыря) еще называют *неосложненной формой инфекции мочевыводящих путей*. Заболевание характеризуется болями внизу живота, частыми, болезненными мочеиспусканиями, иногда неудержанием мочи. При цистите чаще выявляется микрогематурия, которая носит терминальный характер по данным трехстаканной пробы, что обусловлено преобладанием воспалительных явлений в области треугольника Льюиса и шейки мочевого пузыря.

При **пиелонефрите** или *осложненной форме инфекции мочевыводящих путей* микробы достигают лоханок почек, поражают систему собирательных трубочек в мозговом веществе почки и даже терминальные канальцы нефрона. При пиелонефрите вместе с высокой лихорадкой, болями в животе и пояснице, выявляются разнообразные проявления мочевого синдрома, в том числе и гематурия.

При **мочекаменной болезни** у детей камни могут образовываться в самом мочевом пузыре или опуститься из почек. Нахождение камня в уретре, как правило, является результатом миграции конкремента из почки или мочевого пузыря. В этом случае наиболее характерны приступообразная боль, гематурия, лейкоцитурия, дизурия. При окклюзии камнем мочеиспускательного канала возникает острая задержка мочеиспускания.

**Туберкулез мочевой системы**, как правило, бывает вторичным. Первичный очаг чаще всего локализуется в легких. В почке при туберкулезе возможно образование очагов казеоза, каверн. Мочеточник и мочевой пузырь инфицируются по току мочи. Макро- или микроскопическая гематурия при туберкулезе почки наблюдается в 80—90 % случаев.

## **Особенности кроветворения у детей, семиотика важнейших гематологических синдромов.**

**Кроветворение, или гемопоэз,** — это процесс возникновения и последующего созревания форменных элементов крови в так называемых органах кроветворения. Клетки крови проходят целый ряд стадий в органах кроветворения перед тем как покинуть их **навсегда**.

Единой клеткой, дающей жизнь всем клеткам крови, является полипотентная стволовая клетка костномозгового кроветворения. Клетки-предшественницы клеток крови (бластные клетки) не должны покидать органов кроветворения. В противном случае говорят о безудержном росте числа клеток-предшественниц и процесс по сути соответствует опухолевому и называется лейкозием.

**О состоянии крови судят по составу периферической крови (анализы крови). О состоянии кроветворения наиболее точно можно судить по составу костного мозга.**

### **Функции крови и ее форменных элементов.**

Функции крови и ее форменных элементов многообразны.

Кровь является своеобразным **жидким органом** и одним из основных резервуаров **внеклеточной воды**. Жидкая часть крови (**плазма, сыворотка**) представляет собой и объект и средство поддержания постоянства внутренней среды организма. **Химический состав плазмы** очень сложен и насчитывает тысячи известных веществ. Однако каждый год открываются новые компоненты, многие из которых (например, гормоны и медиаторы) обладают биологически активным действием, то есть участвуют в процессах жизнедеятельности организма. Посредством кровообращения к тканям доставляются **питательные вещества и кислород**, удаляются конечные **метаболиты**. Кровь является транспортной магистралью, посредством которой осуществляется **гуморальная регуляция**. При этом с момента выброса в кровь медиатора или гормона и последующей приспособительной реакцией проходят от нескольких секунд до нескольких минут. **Клетки крови** также выполняют множество функций: долго живущие (до 100 дней) **эритроциты** выполняют транспорт кислорода, **лейкоциты** (до 10 дней) участвуют в специфических (иммунитет) и неспецифических защитных реакциях, кроме того несут трофическую функцию, распадаясь, питают интенсивно пролиферирующие ткани продуктами, содержащимися в ядре, **тромбоциты** (живут часы, сутки) участвуют в поддержании свертываемости крови, постоянно обновляют эндотелий кровеносных сосудов, включая капилляры и также несут трофическую функцию.

## Понятие об эмбриональном кроветворении.

В период внутриутробной жизни плода выделяют 3 периода кроветворения. Однако различные его этапы не строго разграничены, а постепенно сменяют друг друга.

Впервые кроветворение (**первый его этап**) обнаруживается у 19-дневного эмбриона в кровяных островках **желточного мешка**. Появляются начальные примитивные клетки, содержащие гемоглобин и ядро, — **мегалобласты**. Этот первый кратковременный период гемопоэза, преимущественно эритропоэза, носит название **внеэмбрионального кроветворения**.

**Второй (печеночно-селезеночный) период** начинается после 6 нед. и достигает максимума к 5-му месяцу внутриутробного развития человека. Сначала гемопоэз происходит в **печени** и из всех процессов гемопоэза наиболее выражен эритропоэз и значительно слабее — лейко- и тромбоцитопоэз. Мегалобласты постепенно замещаются **эритробластами**. На 3—4-м месяце внутриутробной жизни в гемопоэз включается **селезенка**. Наиболее активно как кроветворный орган она функционирует с 5-го по 7-й месяц развития. В ней осуществляется эритроцито-, гранулоцито- и мегакариоцитопоэз. Активный лимфоцитопоэз возникает в селезенке позднее — с конца 7-го месяца внутриутробного развития.

На 4—5-м месяце внутриутробного развития начинается **третий (костномозговой) период** кроветворения, который постепенно становится определяющим в продукции форменных элементов крови.

**К моменту рождения** ребенка прекращается кроветворение в печени, а селезенка утрачивает функцию образования клеток красного ряда, гранулоцитов, мегакариоцитов, сохраняя функцию образования лимфоцитов. Кроветворение происходит почти исключительно в костном мозге.

Соответственно различным периодам кроветворения (эмбриональному, плодному селезеночно-печеночному и костномозговому) существует **три разных типа гемоглобина**: эмбриональный (НЬР), фетальный (НЬF) и гемоглобин взрослого (НЬА). Эмбриональный гемоглобин (НЬР) встречается лишь на самых ранних стадиях развития эмбриона. Уже на 8 —10-й неделе беременности у плода 90 — 95% составляет НЬF, и в этот же период начинает появляться НЬА (5 — 10%). При рождении количество фетального гемоглобина варьирует от 45 до 90%. Постепенно НЬF замещается НЬА. К году остается лишь 15% НЬF в составе общего гемоглобина эритроцитов, а к 3 годам количество его не должно превышать 2%. Типы нормального гемоглобина отличаются между собой аминокислотным составом и сродством к кислороду.

Существуют также многочисленные **аномальные типы гемоглобинов**, которые передаются по наследству. Общей характеристикой заболеваний, связанных с генетически предопределенной аномалией гемоглобина, является склонность эритроцитов, несущих патологический гемоглобин, к гемолизу. В этом случае развиваются гемолитические анемии.

## Кроветворение после рождения человека.

Основным источником образования **всех видов клеток крови**, у новорожденного является **костный мозг**. В это время и плоские, и трубчатые кости заполнены красным, активным в отношении гемопоэза, костным мозгом. Однако уже с первого года жизни начинает намечаться частичное превращение красного костного мозга в большинстве трубчатых костей в жировой (желтый), а к 12—15 годам, как и у взрослых лиц, кроветворение сохраняется в костном мозге только **плоских костей**.

Периоду новорожденности свойственна быстрая истощаемость костного мозга. Под влиянием неблагоприятных воздействий, таких как инфекции и интоксикации, у детей раннего возраста может возникнуть возврат к эмбрионально-фетальному типу кроветворения и у детей могут обнаруживаться так называемые экстрамедуллярные очаги кроветворения в печени, селезенке и даже в коже.

## Особенности крови новорожденного.

**Общее количество циркулирующей крови** у новорожденных детей не является строго постоянной величиной и зависит от массы тела, времени перевязки пуповины, степени доношенности ребенка. В среднем, у новорожденного объем крови составляет около 80 мл на 1 кг массы тела, (у взрослого для сравнения - 50—60 мл/кг).

В периферической крови здорового новорожденного значительно содержание **гемоглобина** - 145—200 г/л, 10 - 55% которого составляет НbА. Содержание **эритроцитов** соответствует  $4,5 \cdot 10^{12}/л$  —  $7 \cdot 10^{12}/л$ . **Гематокрит**, то есть соотношение форменных элементов (в основном эритроцитов) к плазме крови после центрифугирования, может составлять в норме 42 - 60%. В этих условиях цветовой показатель колеблется от 0,9 до 1,3.

С первых же часов после рождения начинается **распад эритроцитов**, что клинически обуславливает появление физиологической желтухи, и снижение концентрации эритроцитов в крови.

**Диапазон нормальных колебаний общего числа лейкоцитов** при рождении довольно широкий и составляет  $10 \times 10^9/л$  -  $30 \times 10^9/л$ . В последующие дни и недели жизни количество лейкоцитов постепенно снижается до  $10 - 15 \times 10^9/л$ .

**Лейкоцитарная формула** у новорожденных имеет особенности. В первые дни после рождения среди лейкоцитов в процентном отношении преобладают **нейтрофилы** и достигают примерно 60% от общего числа белых кровяных телец. Таким образом, лейкоцитарная формула крови в момент рождения человека напоминает таковую у взрослых людей. Этот возрастной (физиологический) **нейтрофилез**, отмечаемый при рождении, начинает быстро снижаться, в то время как процентное число **лимфоцитов** нарастает. На 5 — 6-й день жизни процентное содержание нейтрофилов и лимфоцитов в крови уравнивается. Если *графически* отобразить этот процесс, то можно определить,

что графики содержания нейтрофилов и лимфоцитов перекрещиваются (первый физиологический **нейтрофильно-лимфоцитарный перекрест**). С этого времени лимфоцитоз (до 50-60% в составе лейкоцитарной формулы) становится нормальным явлением для детей первых 5 лет жизни.

Содержание остальных элементов белой крови сравнительно мало отличаются от показателей крови взрослых людей. Число **кровяных пластинок** в период новорожденности в среднем составляет  $150 \cdot 10^9/\text{л}$  —  $400 \cdot 10^9/\text{л}$ .

**Продолжительность кровотечения** не отличается от таковой в другие периоды детства и равна 2—4 мин. Время свертывания крови у новорожденных может быть удлинено, особенно у детей с выраженной желтухой.

**СОЭ** не высока по сравнению с показателями взрослых и составляет всего 1 — 3 мм/ч.

### **Кровь недоношенных детей.**

При рождении у недоношенных детей выявляются очаги экстрамедуллярного кроветворения, главным образом в печени, в меньшей степени в селезенке.

**Для красной крови недоношенных** новорожденных характерно повышенное количество молодых крупных (со средним объемом более 120 fl - фемтолитров) ядросодержащих форм эритроцитов, более высокий процент НБФ и даже обнаружение НБР в них, причем содержание эмбрионального гемоглобина тем выше, чем менее зрелым родился ребенок. Высокие показатели гемоглобина и эритроцитов при рождении уменьшаются значительно быстрее, чем у доношенных детей, что приводит в возрасте 1—2 мес к развитию ранней анемии недоношенных, обусловленной несоответствием быстрого увеличения объема крови и массы тела и недостаточным образованием эритроцитов из-за функциональной незрелости костного мозга и отсутствия депо железа в организме ребенка из-за недоношенной беременности у матери. **Картина белой крови у недоношенных**, так же как и картина красной крови, характеризуется более значительным количеством молодых клеток (возможно появление очень молодых форм лейкоцитов - миелоцитов).

### **Кровь детей первого года жизни.**

Главной особенностью состава периферической крови детей грудного возраста является постепенное снижение числа эритроцитов, их размеров, гематокрита, уровня общего гемоглобина крови и содержание гемоглобина в одном эритроците. К 2-6 месяцам жизни доношенных младенцев наблюдаются наиболее низкие значения этих показателей, не свойственные никакому другому возрастному периоду жизни человека. Так, у многих детей в этом возрасте содержание общего гемоглобина снижается до средних значений 115 г/л и ниже. Нормальный, минимально допустимый уровень в 2 месяца жизни — 95 г/л. Одновременно гематокрит составляет 30-35%, количество эритроцитов

может составить  $3,5 \cdot 10^{12}/\text{л}$ . Средний объем одного эритроцита у детей в этот возрастной период равняется 75- 100 fl. Среднее содержание гемоглобина в 1 эритроците составляет 25-30 пикограммов, что соответствует цветовому показателю меньше 1. Это явление, напоминающее гипохромную анемию, физиологическое и наблюдается у многих детей. Оно обусловлено некоторым несоответствием между большой потребностью в железе, быстрым нарастанием массы тела ребенка, объема его крови, и затруднениями поступления с пищей значительных количеств железа. Естественно, при нарушении такого хрупкого равновесия из-за прогрессирования дефицита железа у ребенка очень легко развивается железодефицитная анемия грудного возраста. После того, как дети второго года жизни начинают получать смешанную пищу, обогащенную животными продуктами, относительный дефицит железа у них бывает преодолен и показатели эритроцитарной системы постепенно начинают приближаться к показателям взрослых людей.

Количество лейкоцитов у здоровых детей грудного возраста колеблется в пределах  $5 \cdot 10^9/\text{л}$  —  $15 \cdot 10^9/\text{л}$ . Необычные для взрослых высокие цифры содержания лейкоцитов объясняются легкостью возникновения пищеварительных лейкоцитарных реакций у младенцев и количество лейкоцитов тем больше, чем младше ребенок. Однако в лейкоцитарной формуле здорового младенца **всегда** преобладают лимфоциты.

### **Второй и последующие годы жизни ребенка**

С начала второго года жизни до пубертатного периода морфологический состав периферической крови ребенка постепенно приобретает черты, характерные для взрослых. Общий гемоглобин составляет у мальчиков и юношей 135-165 г/л, у девочек и девушек – 115- 145 г/л. Содержание эритроцитов 4.2-5.5 и 3.7 – 5.0  $\times 10^{12}/\text{л}$ . Гематокрит 36-48%. Объем эритроцита – 80 -100 фл. Среднее содержание гемоглобина в эритроците – 28 – 35 пикограммов. В лейкоцитарной формуле в возрасте после 3 — 4 лет выявляется тенденция к постепенному нарастанию процентного числа нейтрофилов и уменьшению количества лимфоцитов. Между пятым и шестым годом жизни наступает 2-й перекрест числа нейтрофилов и лимфоцитов – содержание их в периферической крови статистически выравнивается. Дальнейшее нарастание числа нейтрофилов продолжается после 5 лет до стабильного, соответствующего взрослому уровню, и лейкоцитарная формула становится таковой как у взрослых.

### **Семиотика изменений крови и их значение.**

Ни одно из лабораторных исследований не проводится в медицинской практике так широко, как **анализ крови**. Отклонения в анализах крови приобретают диагностическое значение лишь в совокупности с клиническими признаками и при исключении всех случайных моментов, которые могли бы изменить состав крови или повлечь ошибку в проведении лабораторных проб.

Современный анализ крови включает в себя:

1. **Исследование клеточного состава крови.**
2. **Химический состав сыворотки.**
3. **Свертывающие свойства крови.**
4. **Биофизические свойства крови (СОЭ).**

### **Исследование клеточного состава крови.**

#### **Красная кровь (система эритроцитов и гемоглобина).**

Состояние красной крови или «эритрон» характеризуют следующие клинико-лабораторные показатели. Содержание гемоглобина (Hb) в крови, измеряется в г/л. Цельная кровь перед определением содержания общего гемоглобина проходит процедуру разрушения эритроцитов. Пограничным значением нормального содержания гемоглобина в литре крови, **ниже** которого появляются анемические симптомы и можно диагностировать анемию (малокровие) является 110 г/л. Этот показатель необходимо увеличить до 135 г/л у новорожденных (см. физиологические особенности новорожденности) и уменьшить до 95 г/л у детей 2-3 месяцев проходящих надир физиологического железодефицита.

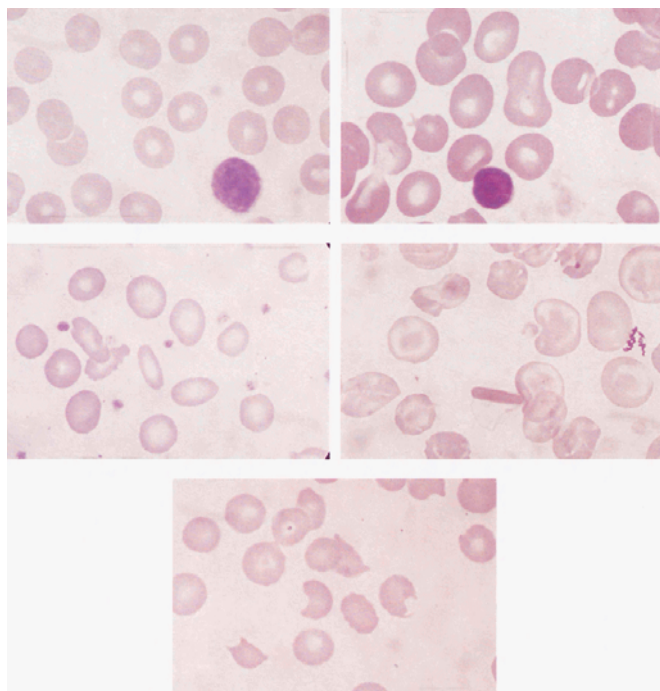
Среднее **содержание гемоглобина в одном эритроците** может быть также измерено методом проточной цитометрии. Если среднее содержание Hb в одном эритроците меньше 25 пг – этот симптом называется гипохромией эритроцитов, 25-35 пг – нормохромией, более 35 пг – гиперхромией.

2. **Гематокрит (Ht, измеряется в %)** очень точно отражает объем, который занимают эритроциты в исследованном образце крови без учета их размеров, (то есть объема каждого из них).

3. **Количество эритроцитов** может быть также подсчитано. Содержание эритроцитов менее  $3 \times 10^{12}/л$  и гематокрита менее 30% свидетельствует о дефиците циркулирующих эритроцитов. В противоположность содержанию эритроцитов, равное или превышающее  $6 \times 10^{12}/л$  при показателе Ht более 60% почти наверняка должно навести на мысль о существовании у человека эритроцитарной полицитемии.

4. **Средний объем эритроцита** может быть также измерен методом проточной цитометрии. Обычно он составляет 80 – 100 fl. Эритроциты с таким объемом называются нормоцитами. Эритроциты объемом менее 80 fl называются микроцитами. При применении микроскопической техники микроциты в мазке крови характеризуются феноменами анизоцитоза

(разнообразием размеров) и пойкилоцитоза (разнообразием формы).



Эритроциты, имеющие средний объем более 100 fl называются макроцитами.

Морфологические аномалии эритроцитов.

Слева вверху нормальные клетки.

Справа вверху - макроциты при дефиците В12 и фолиевой кислоты.

Слева посередине - гипохромные микроциты, анизоцитоз, пойкилоцитоз при дефиците железа.

Справа посередине - мишеневидные эритроциты (Hb SS – врожденная гемолитическая анемия).

Внизу шизоциты – разрушающиеся эритроциты (гемолитико-уремический синдром).

(Материалы д-ра E. Schwartz.)

5. Существует внесистемный показатель эритрона – **цветовой показатель**. Он в какой-то мере отражает содержание гемоглобина в эритроците, но без учета его величины или объема. Вычисляется путем деления содержания гемоглобина на количество эритроцитов. До настоящего времени используется в рутинной практике. Величина менее 0.9 называется гипохромией эритроцитов, 0.9 – 1.1 - нормохромией, более 1.1 - гиперхромией.

### Семиотика поражения эритроцитарной системы.

Наиболее частыми лабораторными симптомами со стороны красной крови, встречающимися у детей, является **дефицит гемоглобина и/или эритроцитов**, что, при наличии характерных клинических симптомов, носит название *синдрома анемии*.

Именно с дефицитом гемоглобина и эритроцитов у больных связывают появление следующих клинических симптомов малокровия: бледности кожи и слизистых, легкой утомляемости, сонливости, появления анемического шума на легочной артерии, разнообразных проявлений гипоксии и трофических расстройств.

На современном этапе развития медицины совершенно недостаточно определить у больного наличие синдрома анемии, а требуется выявить ее причину и механизм возникновения, поставить клинический диагноз страдания, проанализировав жалобы, анамнез, данные объективного и лабораторного исследования пациента.

По своей причине анемии подразделяются на 4 основные группы.

**1. Железодефицитные анемии и анемии, вызванные дефицитом других компонентов, необходимых для синтеза Hb.**

В своей практической деятельности детскому врачу **чаще всего** приходится иметь дело именно с анемиями этого типа, и, особенно, с железодефицитными анемиями.

Железодефицитная анемия (т.е. гемоглобин ниже возрастной нормы) **всегда гипохромная** (среднее содержание гемоглобина в эритроците ниже нормы и/или цветовой показатель ниже 0.9) **и микроцитарная** (объем эритроцита менее нормы, часто анизоцитоз, пойкилоцитоз при просмотре мазка, умеренно низкий гематокрит). Общее содержание эритроцитов может быть нормальным. Так как причина этих анемий - дефицит железа, у детей с железодефицитной анемией выявляется при лабораторном исследовании *низкое содержание железа в сыворотке*. Клинические признаки дефицита железа в организме ребенка находят отражение в появлении разнообразных трофических расстройств кожи и ее придатков, синдроме повышенной утомляемости, нервной истощаемости.



Койлонихия (складки и продольная исчерченность ногтей), ассоциированная с железодефицитной анемией.

Важнейшим симптомом железодефицитной анемии является *бледность* детей, которую называют «восковой». У девочек-подростков с тяжелой железодефицитной анемией на фоне неправильного менструального цикла и значительных хронических потерь крови бледность может иметь зеленоватый оттенок – так называемый *юношеский хлороз*. Иногда дефицит железа у детей формирует своеобразный симптом *pica clorotica* или извращенный аппетит. *Непроизвольное желание есть землю* осложняется аскаридозом и железодефицит может еще более усилиться.

Причиной анемии может быть **дефицит в организме ребенка витамина В<sub>12</sub> и фолиевой кислоты**. Число эритроцитов и уровень гемоглобина снижаются ниже возрастной нормы. Но при этом выявляются признаки макроцитоза и гиперхромии эритроцитов. Объясняются они тем, что в условиях дефицита факторов эритропоэза образование эритроцитов идет по мегалобластическому типу. Мегалобласты имеют больший объем и интенсивнее насыщены гемоглобином, хотя по количеству не достигают в периферической крови нормального уровня. У детей мегалобластическая

форма анемии встречается редко при глистной инвазии широким лентецом - дифилоботриозе.

3. Самую большую группу анемий представляют **нормохромные и нормоцитарные анемии**.

К ним относят анемии **от кровопотери**. Характерным признаком этого вида анемии является факт явного или скрытого кровотечения.

В результате **гемолиза** эритроцитов также развиваются нормохромные, нормоцитарные анемии. Важным их отличительным признаком является *желтуха* (желтушное окрашивание кожи и слизистых) в результате повышения непрямого билирубина в сыворотке крови более 50мкмоль/л. Клинические примеры – гемолитическая болезнь новорожденных, врожденные формы гемолитических анемий и другие патологические состояния, сопровождающиеся продолжительностью жизни эритроцита. (Подробнее: в блоке дополнительных данных в конце лекции)

Наконец, нормохромные, нормоцитарные анемии развиваются в результате недостатка выработки эритроцитов в костном мозгу – **гипо- и апластические анемии**. Они бывают врожденными и приобретенными. Важными дополнительными симптомами их диагностики являются: снижение числа **ретикулоцитов** – молодых форм эритроцитов (в норме около 1 % всех эритроцитов) и **запустение костного мозга** – недостаточное содержание в нем эритробластов. (Подробнее: в блоке дополнительных данных в конце лекции).

### Семиотика увеличения числа эритроцитов

1. Увеличение числа эритроцитов в периферической крови отмечается при всех видах хронической **гипоксии**, в первую очередь при **врожденных пороках сердца**.

2. Развитие кажущегося эритроцитоза возможно при обезвоживании из-за сгущения крови. Сгущение крови проявляется повышением других, так называемых концентрационных показателей – например, уровня общего белка сыворотки крови и соответствующими симптомами дегидратации.

3. Истинная полицитемия (эритремия) связана с опухолевой пролиферацией эритроцитарного ростка костного мозга. У детей встречается редко.

### Лейкоцитарная система («белая» кровь).

Для оценки лейкоцитарного состава крови имеют значение:

- 1) показатель содержания лейкоцитов в единице объема (в л);
- 2) состав лейкоцитарной формулы (соотношение между числом отдельных видов лейкоцитов, выраженное в абсолютных числах, в единице объема (в 1 л), или в процентах по отношению ко всем лейкоцитам).

## Семиотика нарушений в лейкоцитарной системе крови.

**Лейкоцитоз и лейкопения** возможны как сопутствующие реакции при разнообразных заболеваниях и физиологических состояниях организма. Безудержная пролиферация лейкоцитов (лейкемия) по типу злокачественного опухолевого процесса или болезненная недостаточность содержания лейкоцитов могут выступать и как самостоятельные заболевания.

### Лейкоцитоз

**Общим лейкоцитозом** называется содержание лейкоцитов всех видов, выходящее за пределы возрастной нормы. За исключением случаев, рассмотренных в связи с обсуждением периодов новорожденности и грудного детства, во все остальные периоды принято называть лейкоцитозом значения, превышающие  $13.5 \times 10^9/\text{л}$ .

Лейкоцитоз, превышающий  $20 \times 10^9/\text{л}$  называется **гиперлейкоцитозом** или **лейкемоидной реакцией**, так как это состояние может напоминать лейкоз. *Истинную лейкемию от лейкемоидной реакции в сложных случаях можно отличить лишь на основании данных, полученных при исследовании костномозгового пунктата.* Кроме того при лейкемоидной реакции не бывает той степени омоложения костного мозга, как при лейкемии. (Подробнее: острый лейкоз у детей в блоке дополнительных данных в конце лекции).

Как лейкоцитоз, так и лейкемоидная реакция могут быть различных типов в зависимости от вида лейкоцитов, содержание которых в крови значительно превышает нормальные значения.

**1. Нейтрофильный лейкоцитоз и лейкемоидная реакция нейтрофильного типа** возникают при гнойно-воспалительных процессах. Облегчают суждение о микробно-воспалительном характере лейкоцитоза появление молодых форм нейтрофилов – палочкоядерных и юных форм, а также токсической зернистости их цитоплазмы.

**2. Эозинофилия** (свыше 5% по данным лейкоцитарной формулы или  $0,5 \times 10^9$  клеток/л) наблюдается при бронхиальной астме, сывороточной болезни, других аллергических состояниях, при длительном применении антибиотиков, а также при гельминтозах.

**3. Лимфоцитоз.** Количество лимфоцитов значительно возрастает при вирусных заболеваниях: инфекционном лимфоцитозе и коклюше. При лейкемоидной лимфоцитарной реакции следует подумать и о лимфобластном лейкозе, который является типичным злокачественным заболеванием у детей и, к счастью, может считаться побежденным.

**4. Моноцитоз** характерен для инфекционного мононуклеоза, вызываемого вирусом Эпштейн-Барр.

## Лейкопения

**Лейкопения** (снижение общего содержания лейкоцитов менее  $2,5 \times 10^9/\text{л}$ ) наблюдается при таких инфекциях, как брюшной тиф, краснуха, корь, вирусный гепатит и при гиперспленизме. Значительное уменьшение (менее  $1,5 \times 10^9/\text{л}$ ) числа **гранулоцитов** (нейтрофилов, эозинофилов) называется нейтропенией и может быть вызвано воздействием радиоактивных веществ, рентгеновских лучей, использованием некоторых лекарственных веществ (сульфаниламиды, амидопирин и др.), особенно при индивидуальной к ним чувствительности. Почти полное исчезновение гранулоцитов, называется **агранулоцитозом** и представляет самостоятельное заболевание. Иногда при агранулоцитозе происходит полное истощение костного мозга — **панмиелофтиз**. Больные страдают сопутствующими тяжелыми микробно-воспалительными заболеваниями. **Лимфопения** (менее  $0,25 \times 10^9/\text{л}$ ) высокоспецифична для нескольких иммунодефицитных заболеваний в том числе и для СПИДа.

## Кровоточивость (геморрагический синдром).

**Кровотечение (геморрагия)** — это истечение крови из кровеносного сосуда при нарушении целостности или проницаемости его стенки.

Выделяют адекватные травме **ранние** кровотечения, начинающиеся сразу после повреждения сосуда. Для синдрома кровоточивости характерны неадекватные привычные, а также **поздние**, отсроченные от момента травмы кровотечения, возникающие через несколько часов после травмы или операции. Привычные и поздние кровотечения развиваются в тех случаях, когда ребенок страдает заболеванием, при котором имеются изменения в системе свертывания крови - *гемостазе*.

Компонентами гемостаза являются:

1. сосудистая стенка
2. тромбоциты
3. плазменные факторы свертывания крови.

## Схема гемостаза:

**Травма** → **тромбопластин**  
↓ (+витамин К)  
**Протромбин** → **тромбин**  
↓ +Са и др.факторы ретракции)  
**Фибриноген** → **фибрин** → **тромб**

## Семиотика геморрагических синдромов.

Повреждение любого компонента гемостаза вызывает **геморрагические синдромы (или синдромы патологической кровоточивости)**, которые подразделяют на:

1. вазопатии,
2. тромбоцитопении, тромбоцитопатии,
3. коагулопатии.

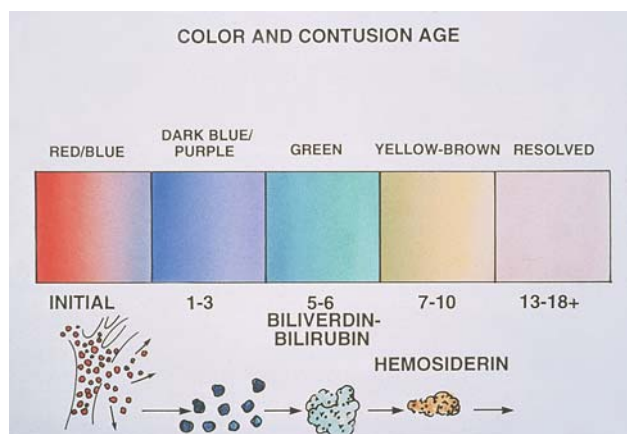
В соответствии с представленными видами геморрагических синдромов заболевания, сопровождающиеся геморрагическим синдромом, характеризуются 3 клиническими типами симптомов патологической кровоточивости:

1. васкулитно-пурпурным,
2. петехиально-пятнистым(синячковый) и кровоточивостью из слизистых оболочек,
3. общим гематомным.

**Васкулитно-пурпурный тип кровоточивости** проявляется в виде мелкопятнистых геморрагических высыпаний на коже, иногда сливных, с возможными очагами некроза в коже и в слизистых оболочках ротовой полости, желудочно-кишечного тракта и в клубочке почек. Поэтому возможна кровоточивость в просвет желудочно-кишечного тракта и из почек. *Травмы повышенной кровоточивостью не сопровождаются.* У детей такой тип кровоточивости встречается при геморрагическом васкулите, узелковом периартериите, дефиците витамина С (цинга).

**Геморрагический васкулит Шенляйн-Геноха** — распространенное в детском возрасте заболевание, в основе которого лежит множественный системный микротромбоваскулит иммуного генеза. Геморрагическому васкулиту свойственны кожные, суставные, абдоминальные и почечные симптомы в различных сочетаниях. Обязательным признаком этой болезни является кожный синдром, характеризующийся симметричным возникновением мелкопятнистой и/или папулезной, принимающей геморрагический характер (собственно, пурпура) сыпи на нижних конечностях, ягодицах (реже на туловище).

Примечание: *пурпура* — сыпь на коже, принимающая в течение временного промежутка в 14 дней последовательно разнообразные цвета — пурпурно-красный, фиолетовый, синий, зеленый, желтый.



Эволюция цвета кожи в месте кровоизлияния в течение примерно 2-х недель.

В тяжелых случаях на месте сыпи развивается некроз и образуются корочки. При кровоизлиянии в стенку кишки и брыжейку возникают боли в области живота. Иногда при тяжелом течении абдоминального синдрома происходит геморрагическое пропитывание стенки кишки, формирование участков некроза. Такие проявления кровоточивости, как гематурия, кишечное кровотечение, рвота с примесью крови, возникают вследствие разрушения сосудистой стенки, ее некротических изменений. (Подробнее: см. лекцию по анатомо-физиологическим особенностям кожи у ребенка и семиотике поражений).

**Петехиально-пятнистый тип кровоточивости.** На коже спонтанно или после небольших травм появляются мелкие кровоизлияния (*петехии*) и более крупные — *экхимозы* («синяки»). После незначительных травм наблюдаются *носовые кровотечения* и *кровоточивость десен*. Весьма характерны и маточные (у девочек пубертатного возраста) кровотечения. Возможны кровоизлияния во внутренние органы (наиболее опасно кровоизлияние в мозг). Такой тип кровоточивости свидетельствует, прежде всего, о патологии тромбоцитарного звена гемостаза и свойственен тромбоцитопенической пурпуре.

**Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура** — одно из наиболее частых геморрагических заболеваний, преимущественно иммунного генеза, при котором отмечаются резкое снижение числа тромбоцитов в периферической крови. Среди дополнительных тестов при этом заболевании имеют диагностическое значение *удлинение времени кровотечения, снижение ретракции кровяного сгустка, положительная манжеточная проба* (появления множества петехий после сдавления руки манжеткой тонометра для измерения давления крови).

(Подробнее: в блоке дополнительных данных в конце лекции).

**Гематомный тип кровоточивости.** В этих случаях кровоточивости преобладают обширные, массивные, глубокие, очень болезненные *межмышечные гематомы и гемартрозы*. Гематомы возникают после незначительных травм или беспричинно. Они настолько значительны, что могут сдавливать нервные стволы и крупные сосуды, что приводит к развитию

периферических парезов и некрозов. Гематомный тип кровоточивости характерен для наследственной коагулопатии и прежде всего для гемофилии А.



Гематома на лице у годовалого мальчика с гемофилией А.

**Гемофилия А.** Наследование заболевания происходит по рецессивному сцепленному с полом признаку. Болеют в основном мужчины. Ранними симптомами болезни могут быть *кровотечения из перерезанной пуповины, кефалогематома*. В старшем возрасте появляются *спонтанные носовые, желудочно-кишечные, почечные кровотечения*. Гемофилии свойственны поздние (отсроченные) кровотечения, возникающие через некоторое время после травмы или операции, в том числе *смертельно опасные поздние кровотечения после экстракции зубов*. При лабораторном исследовании отмечают *удлинение времени свертывания капиллярной и венозной крови*, нарушения в свертывающей системе крови — *дефицит VIII и IX факторов*.

### Изменение скорости оседания эритроцитов

**Оседание эритроцитов** — свойство клеток свежей крови свободно оседаться на дне сосуда при стабилизации ее в несвертывающемся состоянии антикоагулянтом. Спонтанное (не путать с гематокритом!) оседание эритроцитов происходит вследствие их большей относительной плотности по сравнению с таковой у плазмы. Эритроциты, перемещаясь вниз, вытесняют плазму вверх. В норме восходящее и нисходящее воздействия на эритроциты почти уравновешены, поэтому оседание этих клеток бывает минимальным. Изменения скорости оседания эритроцитов (СОЭ) при различных патологических состояниях весьма показательны, а постановка пробы технически проста, что обуславливает ее широкое применение.

В нашей стране распространен микрометод определения СОЭ в модификации Панченкова, суть которого заключается в том, что смесь крови с раствором цитратом натрия при отстаивании разделяется на 2 слоя: нижний —

эритроциты, верхний—плазма. Таким образом, СОЭ—это величина столбика плазмы, который образовался в течение 1 часа (единица измерения в мм/ч).

СОЭ *возрастает* при повышении содержания в сыворотке крови фибриногена, иммуноглобулинов, гаптоглобина, холестерина, при алкалозе, анемии, увеличении размера эритроцитов, а *уменьшается* при повышенной концентрации желчных кислот, желчных пигментов, ацидозе, повышении вязкости крови, увеличении количества эритроцитов.

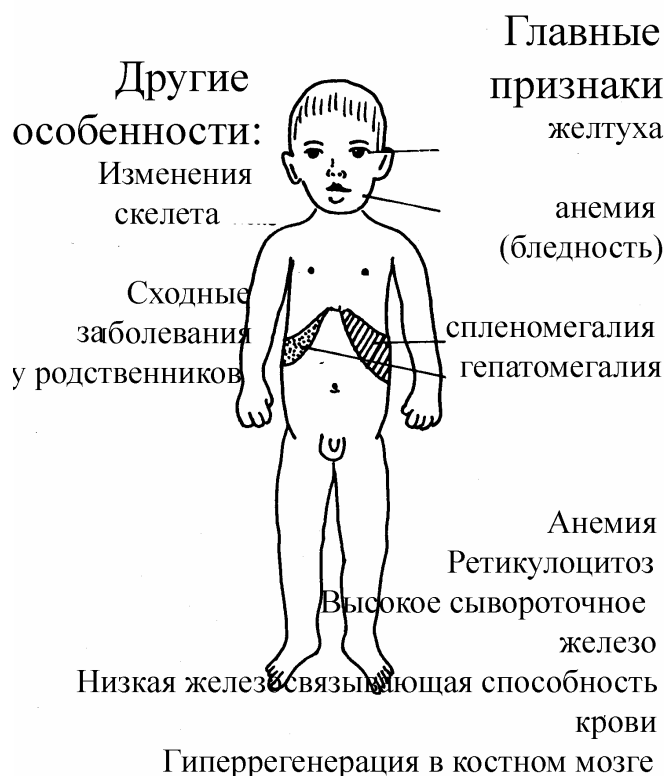
**Нормальные показатели СОЭ.** СОЭ в норме меняется в зависимости от возраста и пола. У детей СОЭ ниже (1—8 мм/ч), чем у взрослых (до 10 мм/ч), у новорожденных редко бывает выше 2 мм/ч. У мужчин СОЭ ниже (1—10 мм/ч, в среднем 5 мм/ч), чем у женщин (от 2 до 15 мм/ч, в среднем 9 мм/ч).

**Увеличение СОЭ при патологических состояниях** может быть обусловлено текущим воспалительным процессом, иммунными нарушениями, деструкцией соединительной ткани, тканевым некрозом, злокачественной опухолью. Совершенно очевиден вывод, что *СОЭ как гематологический показатель следует использовать для диагностики хронических заболеваний, оценки их течения и прогноза.*

#### Блок дополнительных данных.

**Часто встречающиеся заболевания крови и их семиотика.**

#### Хроническая гемолитическая анемия



**Хроническая гемолитическая анемия** – одно из типичных заболеваний у детей. Заболевание характеризуется укорочением срока жизни эритроцитов (средний срок циркуляции эритроцита в периферической крови – примерно 120 дней). Поэтому тяжесть болезни напрямую зависит от реального укорочения срока выживания.

Большинство случаев обусловлено наследственными причинами, но бывают и приобретенные варианты заболевания. Среди врожденных причин выделяют структурные аномалии эритроцитов (сфероцитоз, эллиптоцитоз и др.), дефекты ферментов эритроцитов (Г6ФД-недостаточность), гемоглобинопатии (талассемия, серповидноклеточная анемия – гемоглобин S, другие гемоглобинопатии). Среди приобретенных хронических гемолитических анемий чаще всего встречается аутоиммунная гемолитическая анемия).

**Для диагностики** имеет значение знание триады синдромов, позволяющих заподозрить гемолитическую анемию: хроническая анемия, умеренная желтуха и увеличение селезенки (спленомегалия). При врожденных заболеваниях симптомы появляются рано, чаще всего в младенческом периоде или раннем возрасте и сопровождают человека всю жизнь.

**Хроническая анемия** возникает из-за повышенного гемолиза эритроцитов в селезенке, что значительно укорачивает срок их жизни и снижает концентрацию в крови. Степень анемии зависит от интенсивности гемолиза.

**Умеренная желтуха** возникает из-за высвобождения в ретикулоэндотелиальной системе (в селезенке) гемоглобина и переход его в непрямой билирубин. Иногда гипербилирубинемия бывает визуально незаметной.

**Спленомегалия** развивается из-за нагрузки на селезенку (гемолиз и функция экстрамедуллярного гемопоэза). В некоторых особо тяжелых случаях может дополнительно развиваться синдром гиперспленизма. **Гиперспленизм** – это агрессивные действия увеличенной селезенки, которая начинает разрушать эритроциты еще более активно. Одновременно агрессивные гемолитические свойства селезенки проявляются в отношении лейкоцитов (разрушение – лейкопения), тромбоцитов (тромбоцитопения).

**Другие клинические особенности** включают в себя необычные черты больных, особенно ярко проявляющиеся при болезни Cooley (большая талассемия): большая голова, выступающая вперед верхняя челюсть, монголоидные черты лица.

### **Осложнения.**

Частым осложнением хронической гемолитической анемии является **отставание в физическом развитии** (низкий рост и вес).

**Хроническая застойная сердечная недостаточность** встречается у тяжелобольных детей и развивается из-за анемии и гемосидероза (отложение железа во внутренних органах в результате постоянного гемолиза эритроцитов). И анемия, и гемосидероз снижают рабочие возможности сердечной мышцы и кровообращение нарушается. Возможны эпизоды острой застойной сердечной недостаточности во время острого респираторного заболевания или гемолитического криза.

**Гемолитические кризы** (кризисы). На фоне хронического течения гемолитической анемии возможны ухудшения состояния больных, особенно в те моменты жизни, когда дети переносят инфекционные заболевания.

Апластический кризис – это преходящий эпизод недостаточной функции костного мозга. Проявляется усугублением анемии и отсутствием (снижением числа) ретикулоцитов (ретикулоцитопения).

Гипергемолитический криз. Гемолиз эритроцитов идет не только в органах ретикулоэндотелиальной системы но и в просвете сосудов. Проявляется усугублением анемии, повышением содержания ретикулоцитов в крови и появлением гемоглобина в моче (моча становится темной).

Вазо-окклюзивный (болезненный) криз: главным образом встречается при серповидно-клеточной анемии. Проявляется болезненной припухлостью кистей рук и стоп (синдром «кистей-стоп») и болезненный отек крупных суставов. Часто бывают сильные боли в животе. Возникает из-за агрегации аномальных эритроцитов в капиллярах при нарушении питьевого режима и переохлаждении.

**Лабораторные исследования** призваны подтвердить предварительное предположение о хронической гемолитической анемии.

1. Хроническая анемия. При болезни Cooley анемия имеет характер гипохромной микроцитарной, в то время как при всех остальных гемолитических анемии всегда нормохромные, нормоцитарные.

2. Ретикулоцитоз. Уровень ретикулоцитов превышает 2%, что имеет диагностическое значение и называется гиперретикулоцитозом. Однако ретикулоцитоз, превышающий 10% также не редкое явление.

3. Высокое содержание сывороточного железа (нормальный уровень 0,9 – 1,5 мг/л) и низкий уровень железо-связывающей активности сыворотки (2,5-3,5 мг/л).

4. Умеренная неконъюгированная гипербилирубинемия – 40 – 80 мкмоль/л (в норме не более 20 мкмоль/л)

5. Повышенное регенераторное состояние костного мозга возникает как компенсаторный механизм.

**Уточнение причины** хронической гемолитической анемии проводится на основании следующих лабораторных исследований.

1. Определение формы эритроцитов позволяют диагностировать наследственные сфероцитоз и эллиптоцитоз. Повышенная осмотическая

повреждаемость эритроцитов характерна для наследственного сфероцитоза.

2. Изучение ферментов пируват-киназы и Г6ФДГ.
3. Электрофоретическое исследование гемоглобина.

При болезни Cooley (большой талассемии) повышено содержание fetalного гемоглобина F (HbF) – более 50% от общего количества и снижено содержание гемоглобина A<sub>2</sub> (HbA<sub>2</sub>) – менее 2%. При серповидно-клеточной анемии повышено содержание гемоглобина S (HbS) – более 90%, а гемоглобин A (HbA) – отсутствует.

4. Для приобретенных хронических гемолитических анемий характерно определение положительного теста Кумбса, выявляющего антитела на поверхности эритроцитов.



Болезнь Кули (Cooley, большая талассемия). Характерные деформации лица. Утолщенный свод черепа, его вертикальная исчерченность – «волосатый» череп.

## Апластическая панцитопения



**Апластическая анемия (панцитопения)** очень серьезное заболевание и способно причинить смерть ребенку. Заболевание характеризуется недостаточной функцией костного мозга образовывать из стволовой клетки

пулы 3-х направлений – эритроциты, гранулоциты, тромбоциты. По причине возникновения подразделяют врожденные и приобретенные формы заболевания.

### **Клинические признаки заболевания.**

1. Пурпура и кровоточивость возникают из-за тромбоцитопении.
2. Прогрессирующая анемия достигающая значительной степени и сопровождается исключительной бледностью
3. Инфекции, проявляющиеся лихорадкой, поражением дыхательных путей и кожи являются результатом лейкопении (нейтропении) и часто приводят детей к смерти.

### **Лабораторные исследования.**

1. Панцитопения проявляет себя тромбоцитопенией, которая всегда появляется раньше других гематологических изменений, гранулоцитопения (менее 1500 в мм), и анемия (эритроцитопения), чаще нормоцитарная, нормохромная, редко макроцитарная.
2. Апластическое состояние костного мозга, которое еще называют миелофтизом (сухоткой костного мозга) – сокращение числа клеток-предшественниц эритроцитов, тромбоцитов, гранулоцитов.

## Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура



**Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура** – наиболее частая причина возникновения кровоизлияний в кожу, не связанных с травмой. Заболевание вызывают иммунные механизмы и острая вирусная инфекция предшествует болезни обычно за 1 – 4 недели до начала высыпаний.

### Клинические признаки.

**Пурпура** – это главный клинический признак. Пурпурой называют излитие крови в поверхностные слои кожи, что вызывает образование пятен специфического пурпурного (в начале) цвета. Маленькие пятна диаметром 1-2 мм называют петехиями, большие кровоизлияния в кожу называют экхимозы (1-2 см). Туловище и нижние конечности поражаются пурпурой прежде других отделов тела человека.

**Наружные и внутренние кровотечения.** Кровотечения у больных возникают из слизистых оболочек рта (кровоточащие десны) и носа (носовое кровотечение). Внутренние кровотечения возникают реже и особенно опасны кровоизлияния в мозг.

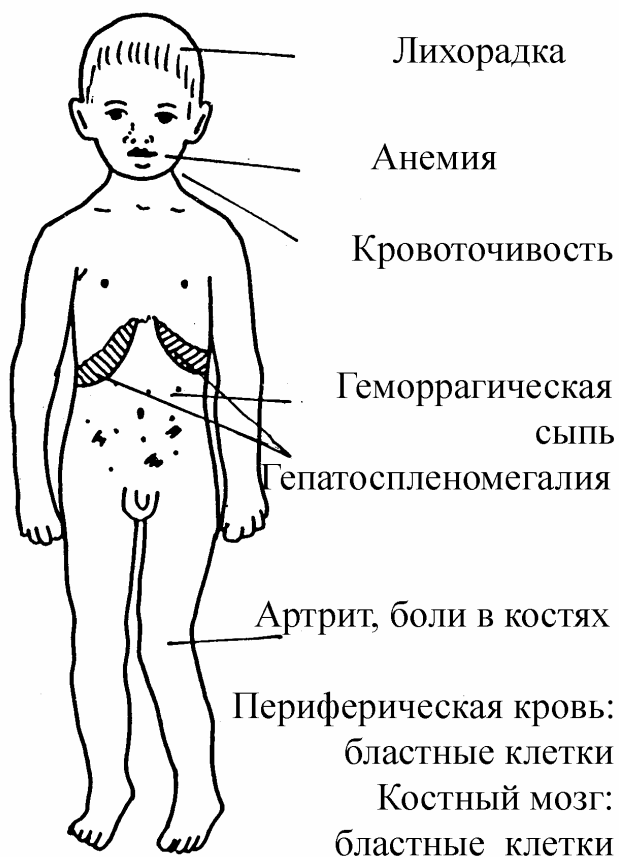
Как правило, нет других симптомов и дети в целом производят впечатление здоровых.

**Течение**, как правило, доброкачественное. Пурпура и повышенная кровоточивость самопроизвольно проходят в течение 1-2 недель, но тромбоцитопения сохраняется дольше. У некоторых больных тромбоцитопения сохраняется более 1 года, тогда говорят о хронической пурпуре.

### Лабораторные исследования.

Подтверждают диагноз выявление тромбоцитопении в периферической крови (количество тромбоцитов всегда менее  $20 \times 10^9/\text{л}$ ). Исследование костного мозга выявляет нормальное или повышенное представительство мегалокариоцитов. Гранулоцитарный и эритроцитарный ростки представлены нормально.

### Острый лейкоз



**Острая лейкемия (лейкоз)** - наиболее частое злокачественное опухолевое заболевание в детском возрасте и составляет 30% всех случаев злокачественных новообразований в детей.

**Патогенез заболевания** сводится к развитию синдрома безудержной миелопролиферации – лейкемии. Появление в периферической крови незрелых элементов белого ряда наблюдается обычно наряду с общим значительным увеличением количества лейкоцитов. Еще большее представительство незрелых клеток крови имеется в костном мозге, которые вытесняют нормальные ростки кроветворения. Поэтому для диагностики острого лейкоза и для правильной оценки состояния гемопоэза большое значение имеет исследование пунктатов костного мозга.

### **Клинические признаки.**

Возрастной пик заболеваемости детей лимфобластным лейкозом выпадает на возраст около 4 лет. Миелобластный лейкоз не имеет возрастной специфичности. У большинства больных симптомы заболевания проявляются в течение первого месяца с момента фактического начала заболевания и выражаются:

1. Анемией, которая может достигать значительной степени и встречается у большинства больных,
2. Пурпурой и кровоточивостью, которая бывает у 2/3 больных
3. Спленомегалией примерно в таком же проценте наблюдений
4. Частой лимфаденопатией (увеличением лимфатических узлов)

Еще у 1/3 больных бывают жалобы:

5. на боли в костях и суставах. Чувствительность костей при перкуссии возникает из-за периостальной инфильтрации бластными клетками крови.
6. на длительную лихорадку
7. для миелобластного лейкоза характерно припухание десен, для лимфобластного, особенно Т-клеточного лимфоцитарного характерны признаки сдавления органов средостения с характерной одышкой и переполненными венами шеи.

### **Лабораторные признаки.**

В периферической крови при лейкозе могут обнаруживаться лимфобласты (более 2%). При этом общее количество лейкоцитов в крови может быть увеличенным (гиперлейкоцитоз), нормальным или сниженным (лейкопения). Анемия и тромбоцитопения различных степеней выраженности сочетаются с вышеназванными симптомами.

При исследовании костного мозга, которое является «золотым стандартом» диагностики лейкозов, выявляется почти полное замещение нормальных элементов кроветворения опухолевыми (лейкемическими) клетками.

**Прогноз заболевания** зависит от его типа и лучше при лимфобластном лейкозе, вызванным клетками-предшественницами В-лимфоцитов, которые выявляют по обнаружению их специфических рецепторов.

## Эндокринная система у детей.

### Понятие об эндокринной системе регуляторных функций.

Под эндокринной системой регуляции подразумевают **продукцию** клетками **эндокринных желез** специальных веществ – **гормонов**, которые поступают в кровь, разносятся по ней и осуществляют регуляцию функций органов и тканей **мишеней** (усиление или ослабление в зависимости от потребностей организма). Как правило, железы внутренней секреции значительно удалены от мест приложения действия их секретов – гормонов. **Гормоны** выступают своеобразными посланниками, командами, зашифрованными химическим путем. По своему составу они могут быть **пептидной** или **стероидной** (холестерол) природы. Пептидные гормоны реагируют со специфическими рецепторами на поверхности мембран клеток. Стероидные гормоны реагируют непосредственно с ДНК внутри клеток, высвобождая эффекты генов с достижением соответствующих эффектов.

Существует **общая закономерность действия** эндокринной системы – **чем больше выделяется гормонов, тем больше интенсивность выполнения функции органами и тканями**. Отсутствие гормона ведет к остановке функции или ее очень низкому уровню. Организация гормонального управления в организме основывается на **дублировании** (несколько гормонов могут выполнять примерно сходные цели), и **контррегуляции** – противодействующие контргормоны. Кроме того, вся система функционирования эндокринной системы охвачена так называемой **обратной связью** – при исчезновении потребности в усилении функции автоматически снижается интенсивность выработки гормонов или включаются контргормоны.

Эндокринные, то есть обладающие внутрисекреторной функцией, железы включают **гипофиз, эпифиз, надпочечники, щитовидную, паращитовидные, вилочковую, поджелудочную и половые железы**. Каждая из них обладает специфической функцией, но все они находятся в тесной взаимосвязи друг с другом и с ЦНС, обеспечивая единство регуляции функций организма, что отражается в часто используемом термине “нейроэндокринная (нейрогуморальная) регуляция”. **Главным организующим центром,** который обеспечивает регуляцию в условиях интенсивного потока нейроэндокринных импульсов и участвует в организации обратных связей, является **гипоталамус**. Эффективность его работы объясняется тем, что он является частью мозга и регулируется непосредственными связями с многочисленными нейронами ЦНС. В свою очередь гипоталамус обладает гормональной активностью, синтезирует релизинг-гормоны, которые стимулируют образование тропных к эндокринным железам гормонов гипофиза. Функциональное состояние эндокринных желез, особенно гипоталамо-гипофизарной «оси», имеет огромное значение для детей, так как определяет их рост и развитие.

Система эндокринной регуляции очень сильно зависит от состояния (восприимчивости) **рецепторного аппарата** клеток тканей к гормональным импульсам. В некоторых случаях отсутствуют не гормоны, а органы-мишени для действия гормонов или рецепторы клеток органов-мишеней. Например, ниже рассматривается клинический феномен, когда при врожденной аплазии щитовидной железы многочисленные стимулирующие «послания» гипофиза в виде химических молекул – тиреотропных гормонов гипофиза остаются без ответа и функция щитовидной железы не нарастает.

### **Понятие о становлении эндокринной системы в различные периоды детства.**

**Органогенез** большинства эндокринных желез и образование гипоталамического отдела промежуточного мозга начинается на 5 —6-й неделе эмбриональной фазы. Гормональный синтез начинается после завершения органогенеза - **в I триместре** беременности.

С позиций эмбриологии следует рассматривать гипоталамус, гипофиз и эпифиз как производные структуры головного мозга. Тимус (вилочковая железа), щитовидные и паращитовидные железы – производные жаберных карманов. Поджелудочная железа – образуется из выпячивания средней кишки эмбриона. Надпочечники образуются вместе с формированием коркового вещества почек.

**Во II триместре** участие системы гипоталамус — гипофиз-кора надпочечников в регуляторной деятельности уже выражено. К моменту рождения гипофиз обладает отчетливой секреторной активностью, что подтверждается наличием в пуповинной крови плода и новорожденного

высокого содержания АКТГ. Доказана также функциональная активность коры надпочечников во внутриутробном периоде.

Неблагоприятное течение беременности, возраст матери и профессия могут способствовать отклонениям в процессах формирования нейроэндокринной системы плода. Развитие плода, особенно на раннем этапе, несомненно, находится под влиянием гормонов матери, которые ребенок получает с плацентарной кровью и затем продолжает получать с материнским молоком во внеутробном периоде. В любом случае, применение гормональных веществ беременным женщинам осуществляется по очень строгим показаниям. Эндокринные заболевания матери плода, сопровождающиеся **высокими** содержаниями гормонов в крови, могут вызвать аналогичные заболевания у плода и новорожденного (например, тиреотоксикоз и половой криз у новорожденных).



Два младенца-мальчика (близнецы) с врожденным неонатальным гипертиреозом. У обоих отмечается дефицит подкожно-жировой ткани. Дети постоянно лежат с широко раскрытыми глазами, которые «пристально за Вами наблюдают» и с «озабоченным» выражением лица.



Гинекомастия новорожденного, связанная с гиперэстрогемией матери в последние недели беременности.

Подводя итог краткой характеристики онтогенеза эндокринной системы у человека можно отметить, что **во внутриутробном периоде** наибольшего анатомического совершенства и количественного развития достигают гипофиз и тимус, который является не только железой внутренней секреции, но все же больше относится к лимфоидным образованиям иммунной системы. **После рождения** быстро совершенствуются надпочечники, щитовидная и паращитовидные железы, панкреатическая железа, в то время как гормональная активность тимуса подвергается обратному развитию. **В начале подросткового периода** начинается бурное формирование половых желез, окончательное становление которых и знаменуют окончание **детства**, а возрастная инволюция – **старость**.

### **Сущность эндокринной системы регуляции в организме.**

**Гормональная система регуляции организована обратными связями.**

Например, тиреотропин-освобождающий гормон гипоталамуса способствует выработке тиреостимулирующего гормона передней доли гипофиза, который в свою очередь стимулирует выработку гормонов щитовидной железы – трийодтиронина и тироксина. Достаточное содержание тироксина тормозит гипоталамус и т.д.

Из всего перечисленного следует, что клинические исследования состояния эндокринной системы основываются на следующих принципах:

**Принципы, на которых основывается клиническое исследование эндокринной системы.**

1. Выявление признаков и синдромов, которые характерны для гипер- или гипопродукции гормонов железами внутренней секреции у ребенка.
2. Определение содержания (концентрации) гормонов в сыворотке (плазме) крови, принимая во внимание принцип обратной связи – если содержание конечного эффекторного (тканевого) гормона недостаточно, должна выявляться повышенная концентрация тропного гормона гипофиза и релизинг-гормона гипоталамуса и наоборот.
3. Обнаружение ненормальной реакции органов и клеток-мишеней для гормонов (феминизация мальчиков с развитием их по женскому типу при наличии яичек, которую называют еще тестикулярной феминизацией и др.).
4. Определение размеров эндокринных желез. Кстати, увеличение в размере эндокринной железы не обязательно сопровождается повышенной продукцией гормонов, например, как в случае эутиреоидного зоба – компенсаторного увеличения щитовидной железы при недостатке йода в пище, или при гормонально неактивной

аденоме (увеличение железы) гипофиза, которая проявляет себя только неврологическими симптомами в результате сдавления окружающих структур ЦНС. В редких случаях, когда возникает подозрение на отсутствие железы внутренней секреции (например, щитовидной) могут понадобиться методы определения (визуализации) ее возможного необычного перемещения (дислокации), например, язычная локализация щитовидной железы и др.

**Характеристика желез внутренней секреции у детей,  
эффекты их гормонов на органы и клетки-мишени,  
семиотика недостаточности или избыточности деятельности  
эндокринных желез.**

***Гипоталамус.***

Гипоталамус – область ствола головного мозга и одновременно высший орган в системе прямых и обратных связей в системе эндокринной регуляции. Как часть нервной системы гипоталамус участвует в формировании важнейших вегетативных функций – чувства голода и жажды, поддержании температуры, артериального давления, потоотделения и многих других. Одновременно как орган эндокринной системы гипоталамус вырабатывает **релизинг** (освобождающие) гормоны, способные возбуждать продукцию гормонов гипофизом. То есть гормоны гипоталамуса в основном сосредоточены на органе-мишени – гипофизе.

Врожденные структурные изменения гипоталамуса, как правило, не совместимы с жизнью. Чаще во врачебной практике приходится иметь дело с приобретенными заболеваниями гипоталамической области – последствия перенесенных энцефалитов.

**Семиотика поражений гипоталамуса**

**Гипоталамический синдром** (дисфункция гипоталамуса) проявляет себя разнообразными вегетативными расстройствами (булимией - неукротимым аппетитом, немотивированной жаждой, колебаниями температуры тела так называемого «центрального» генеза, асимметрией потоотделения, повышением или понижением артериального давления). Закономерно возникают расстройства многих других эндокринных желез. Их деятельность может быть как усиленной, так и ослабленной в результате развития гипоталамического синдрома. Часто внешний вид больных соответствует ожирению значительных степеней тяжести с избыточной массой, достигающей 200% и более от нормы. Это так называемые гипоталамические формы ожирения. Развиваются они очень быстро после перенесенного вирусного заболевания ЦНС с поражением гипоталамической области.

### *Гипофиз (мозговой придаток).*

Гипофиз также является производной частью головного мозга и его оболочек, однако имеет все атрибуты самостоятельной эндокринной железы, так как его секреты попадают в кровь и разносятся далеко, достигая других эндокринных желез. Анатомически гипофиз расположен в выемке на внутренней поверхности основания черепа, носящей название «**турецкое седло**». Гипофиз наиболее развит из всех эндокринных желез к моменту рождения. Его важнейшей функциональной особенностью является разносторонность действия.

**Передняя доля** гипофиза продуцирует несколько **тропных** пептидных гормонов. Это соматотропный гормон (СТГ) или гормон роста, аденокортикотропный гормон (АКТГ), стимулирующий выработку гормонов корой надпочечников, тиреотропный (ТТГ) и гонадотропные (ГТГ) гормоны. Все эти пептиды оказывают стимулирующее действие на другие железы внутренней секреции - щитовидную железу, надпочечники и гонады, заставляя их вырабатывать **тканевые** гормоны, которые и регулируют функции клеток тканей человеческого организма.

**Физиологическое значение СТГ в период детства.** В постнатальном периоде СТГ является основным метаболическим, влияющим на все виды обмена. Под его действием непосредственно во всех тканях образуется **инсулиноподобный фактор роста**, биологическое значение которого заключается в обеспечении роста тканей как биологического явления вообще. В настоящее время СТГ и фактор роста приобрели значение мощнейших спортивных допингов, позволяющих достичь исключительных физических возможностей у взрослых.

**Задняя доля гипофиза**, анатомически тесно связанная с гипоталамусом (гипоталамо-гипофизарная система), — основной продуцент окситоцина, усиливающего сокращения матки и молочных протоков у взрослых женщин, а также вазопрессина (антидиуретического гормона — АДГ), который принимает участие в регуляции водного баланса. Регуляция синтеза АДГ и его поступление в кровь контролируются гипоталамусом.

### **Семиотика поражений гипофиза**

**Гиперфункция передней доли гипофиза** (аденома), которые бывают очень редко, проявляет себя высокими значениями СТГ и влияет на рост и приводит к **гипофизарному гигантизму** (не путать с семейной высокорослостью!).



Гипофизарный гигантизм у 8-летнего мальчика. Рост и костный возраст соответствовали 12 годам, IQ был 60. Обратите внимание на выступающие лоб и нижнюю челюсть, большие кисти и стопы. Половое

развитие соответствовало возрасту. Окончательный рост в возрасте 20 лет составил 208 см. Он носит размер 48 размер туфель.

Гормонально активная аденома передней доли гипофиза с высоким уровнем содержания СТГ в крови развивается чаще у подростков и взрослых лиц - по окончании периода их роста с исчезновением в костях ростковых зон. В клинической практике подобное явление ведет к формированию **акромегалии**. **Акромегалией** обычно называют **увеличение в размерах дистальных частей конечностей и выступающих частей лица**. Гормонально активная аденома передней доли гипофиза, сопровождающаяся гиперпродукцией КТГ ведет к гипофизарной форме болезни Кушинга. Болезнь или синдром Кушинга складывается из признаков (симптомов), которые обусловлены повышенным содержанием в плазме глюко- и минералокортикоидов. Это гипергликемия, «буйволообразный» тип ожирения, гипертензия, гипернатриемия и пастозность тканей, гипокалиемия.

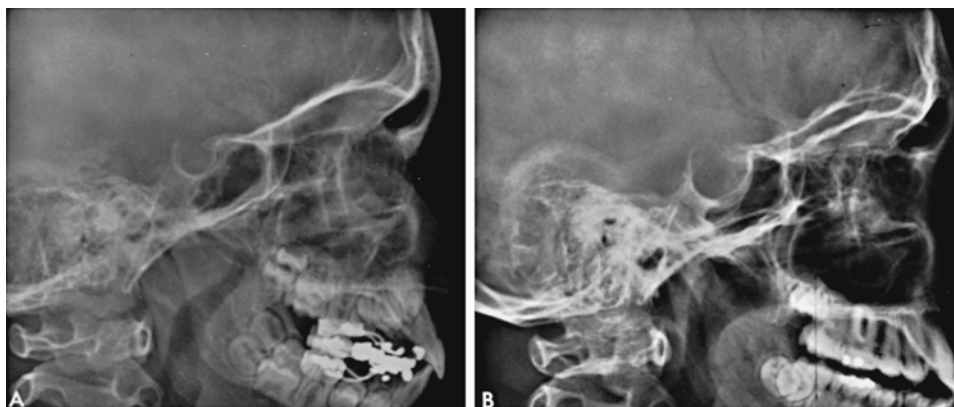
**Гипофункция передней доли гипофиза** обычно проявляется снижением по сравнению с нормой концентрации СТГ, инсулиноподобного фактора роста и гонадотропных гормонов (ГТГ) и вызывает **гипофизарный пропорциональный нанизм с сохранной психикой, но задержкой или отсутствием полового созревания**.

**Функциональные нарушения** в деятельности переднего гипофиза могут затрагивать все стороны деятельности железы. Этот синдром называется диспитуитаризмом и нередко возникает в подростковом возрасте.

**Дисфункция задней доли гипофиза**. При **недостаточной выработке АДГ** развивается синдром патологической **полиурии** и **полидипсии (несахарный диабет)** при отсутствии гипергликемии и глюкозурии.

**Полное выпадение функции гипофиза** (травма, уничтожение опухолью и др.) сопровождается клинической картиной прогрессирующей кахексии (истощения) и у детей наблюдается редко.

**Увеличение в размерах гипофиза** можно наблюдать косвенно по увеличению объема «турецкого седла» на боковых рентгенограммах черепа. Это один из визуализирующих методов определения размеров эндокринной железы и широко используется в эндокринологической практике.



А. Рентгенограмма черепа 9-летнего мальчика с полидипсией, полиурией, ноктурией и энурезом. Удельный вес мочи составил после пробы с сухоедением всего лишь 1.010. В течение последующих 6 месяцев симптомы мочеизнурения (диабета) уменьшились.

В. Вновь ребенок поступил в клинику в возрасте 14 лет с жалобами на задержку роста и полового созревания. Лабораторные исследования обнаружили недостаток гормона роста, гонадотропинов, кортикотропина и тиреотропина. Отмечено явное увеличение в размерах *sella turcica*. Неврологическое и офтальмологическое обследование не выявило патологических отклонений. После назначения с заместительной целью гидрокортизона и тироксина несахарный диабет у больного обострился. При хирургическом вмешательстве у больного была удалена большая краниофарингеома (аденома гипофиза).

### ***Надпочечники***

**Корковый слой надпочечников** вырабатывает более 60 биологически активных веществ и **тканевых гормонов стероидной природы**, которые по своему воздействию на обменные процессы делятся на глюкокортикоиды (кортизон, кортизол), минералокортикоиды (альдостерон, 11-дезоксикортикостерон), половые гормоны - андрогены (17-кетостероиды и тестостерон) и следовые концентрации женских половых гормонов - эстрогенов (эстрадиол).

Производство кортико- и минералокортикостероидов находится под контролем АКТГ гипофиза и взаимосвязана с ним. Эти гормоны обеспечивают катаболизирующие эффекты, высвобождая энергию, обладают антистрессорным, противовоспалительным и иммунорегулирующим действием. Кроме того, минералокортикоиды участвуют в регуляции водно-солевого обмена (задерживают в организме натрий и выводят калий).

**Роль половых гормонов надпочечников** особенно велика во внутриутробном периоде. Она заключается в формировании первичных половых признаков – фенотипической дифференциации детей на мальчиков и девочек. При этом даже небольшие концентрации 17-кетостероидов, тестостерона и эстрадиола способны взаимодействовать с половыми

хромосомами клеток тканей, дающих начало формированию половых органов (гениталий), направляя их дифференциацию по мужскому или женскому типу в соответствии с генотипом - хромосомными наборами 46, XY или 46, XX. В периоде жизни человека с момента рождения до начала его полового созревания нормальное, обычно небольшое, содержание половых гормонов надпочечников обладает лишь анаболическим действием и поддерживает потребности роста здорового организма. Тела детей до 8-9 лет по своему строению у мальчиков и девочек практически не отличаются. Исключение составляют гениталии, сформированные согласно генотипическим признакам. Они определяются как нормальные первичные половые признаки ребенка и соответствуют 1 стадии полового развития (по JM Tanner, см. фотографии). В начале пубертатного периода (примерно в 11 лет у девочек и 13 лет у мальчиков), повинаясь гормональным сигналам гипоталамуса и гипофиза, надпочечники кратковременно реагируют повышением продукции мужского полового гормона надпочечников – тестостерона как у мальчиков, так и у девочек. Запускается каскад реакций полового созревания. Первой из них является – пубархе - рост прямых светлых волос в виде пучка на лобке, а также рост и гормональная активность половых желез – яичек у мальчиков и яичников у девочек. В последующем только активность половых желез на все время полового созревания уже будет обеспечивать формирование вторичных половых признаков. Во время детородного периода эти же половые железы возьмут на себя обеспечение организма не только половыми гормонами, но и половыми клетками, что сделает возможным рождение потомства. И только лишь после возрастной инволюции половых желез надпочечники вновь, как и в детстве станут источником тестостерона, как гормона обладающего анаболическим действием.

### **Семиотика поражения коркового вещества надпочечников.**

**О состоянии функции коры надпочечников** судят по содержанию в крови АКТГ, кортикостероидов, минералокортикоидов, по концентрации калия, натрия и хлора (косвенные признаки гипо- или гиперальдостеронизма), по концентрации 17- кетостероидов в моче, по типичным проявлениям симптомокомплексов Кушинга, Аддисона, по правильности формирования наружных половых органов у девочек (генотип 46,XX), по возможным признакам преждевременного полового созревания у мальчиков и девочек.

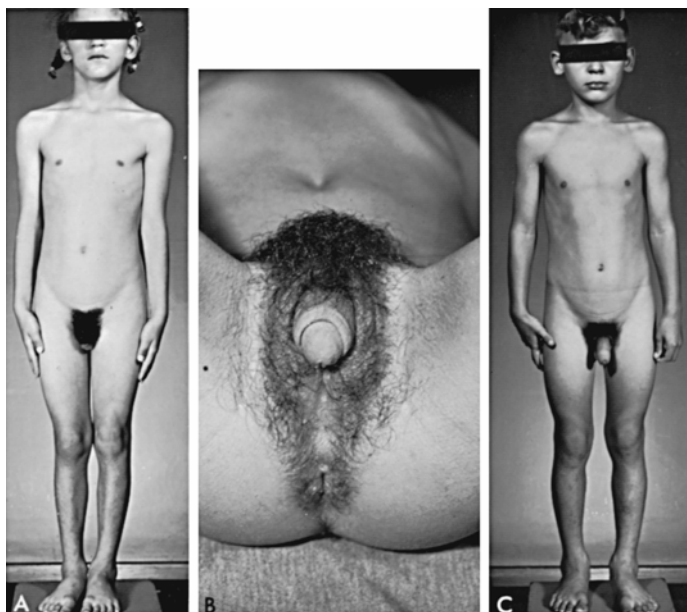
**Снижение функции коры надпочечников** по выработке стероидов, а нередко и поражение мозгового вещества надпочечников, возможно у детей, перенесших кровоизлияния в надпочечники в период родов, и в результате опухолевого процесса или менингококцемии в более старшем возрасте. Снижение функции надпочечников по выработке гормонов при этом бывает тотальным и заключается в дефиците всех видов стероидов, а, нередко, и прессорных аминов (адреналина, норадреналина). В клинической практике проявлением такой драматической дисфункции надпочечников является

**синдром острой надпочечниковой недостаточности.** В случаях его развития у детей независимо от возраста появляются **признаки нарушения кровообращения:** нитевидный учащенный пульс, падение артериального давления, гипогликемия, изменение окраски кожных покровов (ливе́до). Методами визуализации увеличенных в результате кровоизлияния надпочечников являются ультразвуковое и рентгенологическое компьютерное сканирование. Более отдаленными симптомами перенесенного кровоизлияния является кальцификация надпочечников, которую можно обнаружить на обзорной рентгенограмме брюшной полости по специфичным плотным включениям солей кальция в ткань надпочечника.

**Хроническая недостаточность надпочечников** (болезнь Аддисона) туберкулезного или аутоиммунного происхождения наблюдается преимущественно у школьников в виде похудения, мышечной слабости, своеобразной коричневатой окраски кожи на животе, в области гениталий и суставов, гипонатриемии и гиперкалиемии. И для острой и для хронической форм надпочечниковой недостаточности характерно снижение содержания глюкокортикоидов и минералокортикоидов в плазме крови. Кроме того, для хронической формы недостаточности характерна высокая концентрация АКТГ, как следствие безрезультатных сигналов гипофиза усилить продукцию тканевых гормонов.

**Повышенная функция коры надпочечников** с гиперсекрецией глюкокортикоидов, андрогенов и частично минералокортикоидов – надпочечниковая форма синдрома Кушинга - у детей развивается редко в основном в результате гормонально активной опухоли коркового слоя. Уровень АКТГ в плазме низкий.

Особый интерес с клинической точки зрения представляют генетически детерминированные **нарушения синтеза стероидов** коры надпочечников с повышением уровня в плазме крови пораженных детей гормонально активных метаболитов ряда 17-кетостероидов-тестостерона, возможно, с одновременным дефицитом минерало- и глюкокортикоидов. В этих случаях развивается так называемый **адрено-генитальный синдром**. Синдром наиболее рельефно с клинической точки зрения проявляет себя у носителей генотипа 46, XX, то есть **у девочек**. У детей может уже в период внутриутробного развития произойти **вирилизация** наружных половых органов, что означает «омужествление»: гипертрофируется клитор, большие половые губы, они становятся похожими на мошонку. Становится трудным определение пола у новорожденных. Как указано выше, некоторые формы адрено-генитального синдрома сопровождаются недостатком минералокортикоидов и развивается синдром потери солей натрия с мочой и неукротимой рвотой. Дети резко обезвоживаются и быстро погибают без оказания помощи. В более старшем возрасте (от 3 лет до 8 у девочек и от 3 лет до 11 лет у мальчиков) проявлениями адрено-генитального синдрома может быть все та же вирилизация у девочек и **преждевременное половое созревание** с формированием вторичных половых признаков и преждевременным вступлением в работу половых желез как у девочек, так и у мальчиков.



А. 6-летняя девочка с врожденной вирилизирующей гиперплазией надпочечников. Рост ребенка соответствует 8.5 годам, костный возраст - 13 годам; содержание в моче 17-кетостероидов повышено и составило 50 mg/24 часа.

В. Та же пациентка. Обратите внимание на увеличение клитора.

С. Родители не считали больным 5-летнего брата девочки. При его обследовании его рост соответствовал 8 годам; костный возраст - 12.5 годам; содержание в моче 17-кетостероидов было также повышенным и составило 36 mg/24 часа. Гиперплазия надпочечников подтвердилась и у этого ребенка.

### **Семиотика избирательного поражения мозгового вещества надпочечников.**

Основными гормонами **мозгового слоя** надпочечников являются **адреналин и норадреналин**, оказывающие влияние на уровень артериального давления и каскад приспособительных реакций при стрессе. К редким у детей заболеваниям следует отнести **феохромоцитому** (гормонально-активную опухоль), располагающуюся в мозговом веществе надпочечников или за его пределами, продуцирующую в большом количестве **катехоламины** адреналин и норадреналин. Гиперкатехоламинемия сопровождается очень высоким артериальным давлением – артериальной гипертензией. Исследования гормональной активности мозгового вещества надпочечников проводят путем определения в крови, моче катехоламинов (адреналина, норадреналина и/или их метаболитов).

### ***Щитовидная железа.***

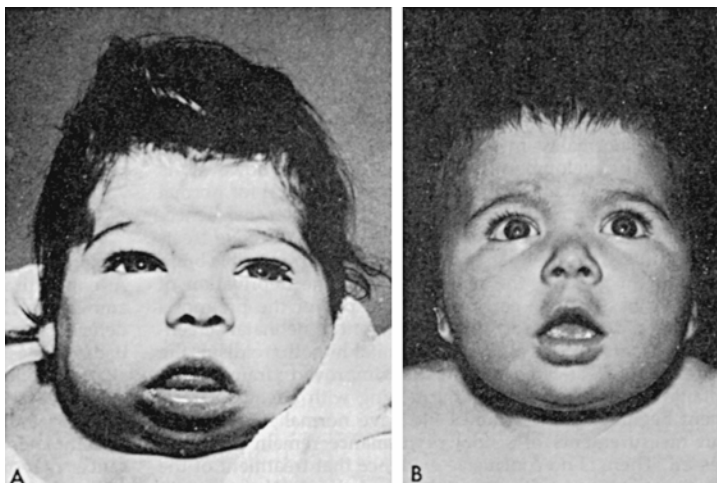
Щитовидная железа синтезирует два основных гормона: **трийодтиронин(Т3)** и **тироксин(Т4)**. Эти гормоны являются одними из главных регуляторов **основного обмена**, следовательно, определяют **рост** ребенка, а также оказывают влияние на **возбудимость нервной системы**. Функция щитовидной железы тесно связана с **функцией гипофиза**, который

регулирует ее активность по типу обратной связи с помощью тиреотропного гормона (ТТГ).

### **Снижение функции щитовидной железы.**

**Снижение функции щитовидной железы или гипотиреоз** (дефицит продукции тиреоидных гормонов) – одно из самых частых эндокринных заболеваний детского возраста. Возникает гипотиреоз как врожденное заболевание или является приобретенной болезнью. Гипотиреоз может вызываться врожденным отсутствием щитовидной железы либо приобретенным ее поражением. В этом случае размеры железы могут быть как нормальными, так и увеличенными, что называют зобом.

Клинические проявления врожденного гипотиреоза проявляются в виде **кретинизма** (карликовости с умственной отсталостью). 90% всех больных врожденным гипотиреозом страдают врожденной аплазией щитовидной железы, остальные 10% соответствуют больным, испытавшим дефицит йода внутриутробно или в грудном и раннем детском возрасте. Эти дети имеют зоб. Семиотика ранних, начиная с периода новорожденности проявлений врожденного гипотиреоза, складывается из затруднений с кормлением (потеря интереса к кормлениям), постоянно затрудненного носового дыхания и длительной желтухи новорожденных. Последний симптом очень важен как первый шаг к правильной диагностике. Поздние симптомы врожденного гипотиреоза, как правило, свидетельство запоздалой диагностики и возникновения у ребенка необратимой потерей интеллекта в той или иной степени. К ним относятся так называемые «грубые черты»: большая голова, жесткие избыточные волосы на голове, низкий их рост на лбу, наморщенный лоб, узкие глазные щели, припухшие веки, запавшая переносица и толстый высунутый изо рта язык. Иногда обращает на себя внимание грубый голос. Анемия, шумы в сердце, толстая кожа и пупочная грыжа присутствуют всегда. Одновременно у детей всегда прогрессирует отставание в моторном (не держит голову, не сидит, не стоит) и умственном (не улыбается, не узнает мать, не говорит и т.д.) развитии.

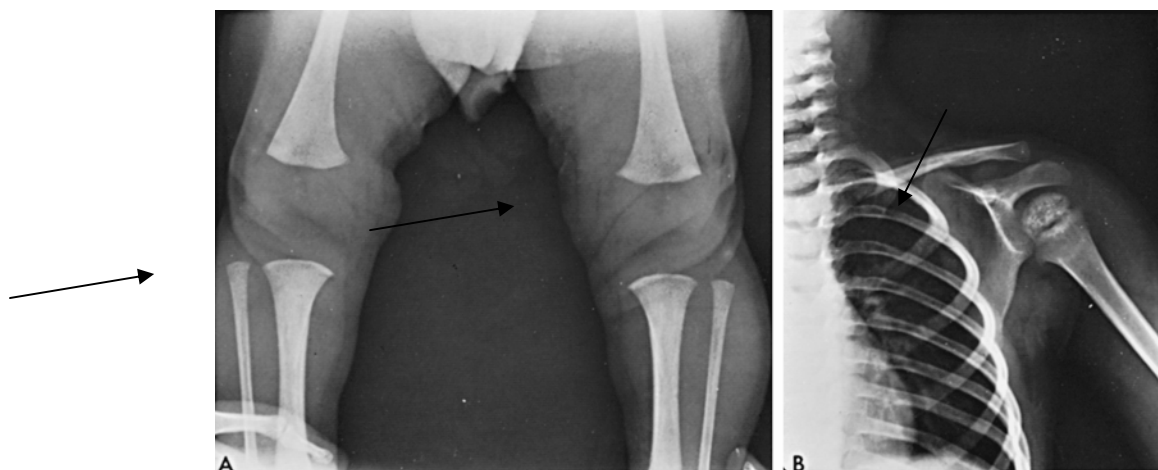


А. Врожденный гипотиреоз у младенца 6 месяцев. Ребенок очень плохо ест, страдает запором. Ребенок страдает затруднением носового дыхания,

сонлив, не улыбается и плохо держит голову. Обращают на себя внимание большие размеры языка, одутловатое лицо, безучастное выражение лица и низкий рост волос на лбу. Лабораторные тесты выявили низкое накопление йода в щитовидной железе. Костный возраст соответствовал периоду новорожденности.

В. 4 месяца спустя после назначения гормона щитовидной железы – тироксина. Обращает внимание уменьшение одутловатости лица, гирсутизма и заинтересованное выражение лица.

Среди дополнительных тестов имеют значение определение симптома замедления костного возраста. У детей первых месяцев жизни с подозрением на гипотиреоз достаточно произвести **рентгенологическое исследование коленных суставов**. Отсутствие ядер окостенения в эпифизах бедренной и большой берцовой костей означает внутриутробное отставание костного возраста. Лабораторное исследование подтверждает диагноз. В плазме крови концентрация ТТГ повышена, а Т3, Т4 снижены.



Врожденный гипотиреоз, замедление формирования костной ткани.

А. Отсутствие ядер окостенения в дистальных эпифизах бедренных костей у 3-х месячного доношенного младенца. Этот симптом - подтверждение, что гипотиреоз начался во внутриутробном периоде.

В. Нарушения формирования эпифиза головки плечевой кости у девочки 9-лет, получавшей недостаточные дозы тироксина по поводу гипотиреоза.



Рахит у 2-х летнего ребенка, который проявляется искривлением ног, неустойчивой походкой, связанной с гипотонией. Отметьте утолщенные запястья и типичные рентгенологические изменения эпифизов. В подобных случаях может возникать мысль о врожденном гипотиреозе, но ядра окостенения присутствуют, а умственное развитие обычно соответствует возрасту.

Приобретенная форма гипотиреоза еще носит название **микседемы или слизистый отек**. Заболевание встречается в младшем и среднем детском возрасте и чаще всего обусловлено аутоиммунным тиреоидитом. Наличие двух и более из четырех **главных симптомов** (низкорослость, зоб, пастозность кожи и низкая успеваемость в школе) должен насторожить Вас в отношении приобретенного гипотиреоза и потребовать определения тиреотропного гормона (уровень ТТГ в этой ситуации повышен) и тироксина (Т4 снижен).



**Гиперфункция**—гипертиреоз (базедова болезнь) характеризуется теми же признаками, что и у взрослых (болезнь Гревса, Базедова болезнь и др. названия). Лабораторное исследование выявляет понижение концентрации ТТГ, в тоже время концентрации Т3 и/или Т4 повышены. Симптомы повышенной функции щитовидной железы разнообразны: эмоциональная лабильность, потливость, повышенная температура тела, исхудание, характерные ногти, глазные симптомы.

Болезнь Грэвса (токсический зоб). Обратите внимание на увеличение щитовидной железы в размерах и экзофтальм.



Онихолизис (дистрофические изменения ногтевой пластинки) при токсическом зобе.

**Некоторые практические рекомендации по непосредственному исследованию щитовидной железы у детей.**

Размеры и другие свойства щитовидной железы определяют при **осмотре и пальпации**. Увеличение щитовидной железы называется **зобом** или **струмой**. Значительный зоб может развиваться уже в эмбриональном периоде и вызвать значительные нарушения дыхания.



Врожденный зоб в периоде новорожденности.

А. Большой зоб развился у младенца еще во внутриутробном периоде. Мать ребенка страдала тиреотоксикозом и получала соответствующее лечение препаратами йода.

В. В возрасте 6-ти недель у ребенка начали нарастать величина зоба, который полностью окружал и сдавливал трахею. Вспомогательная трахеостомия облегчила симптомы удушья. Истинная причина зоба осталась неизвестной.

Не следует забывать также, что в **начальном периоде полового созревания** у многих детей развивается отчетливая физиологическая **гиперплазия** железистой ткани щитовидной железы, т.е. отмечается некоторое увеличение железы, что выявляется при наружном осмотре. **Но гиперфункции при этом не бывает.** Не бывает и плотных узлов внутри железы, которые нужно отнести к разряду очень серьезных симптомов.

**Понятие о дистопии щитовидной железы.** Дистопия (необычное расположение) может выражаться в язычной или внутригрудной локализации щитовидной железы или ее добавочных частей. Для поиска дистопированной или добавочной щитовидной железы применяют радиоизотопное сканирование с радиоактивным йодом.

**Ультразвуковое сканирование** щитовидной железы способно помочь определить **размеры органа и наличие узлов**, которые могут быть как доброкачественными, так и злокачественными. В этих случаях не исключено применение **биопсии**, в том числе и чрезкожной пункционной.

Для оценки **состояния секреции тиреоидных гормонов** повсеместно производят количественное определение ТТГ : нормальное значение ТТГ – 2-10 мкроединиц/мл, Т4 – 70-150 мкг/л. При подозрении на аутоиммунный тиреоидит определяют **антитела** к тиреоглобулину, к клеткам щитовидной железы.

Косвенное диагностическое значение имеет уровень сывороточного **холестерина** (снижение — при базедовой болезни, повышение — при микседеме).

### ***Паращитовидные железы.***

Паращитовидные железы являются производными жаберных карманов, дающих начало у эмбриона одновременно также вилочковой железе и дуге аорты. Поэтому эмбриопатия этих органов часто содружественная.

В паращитовидных железах происходит синтез **паратгормона**, имеющего вместе с витамином D большое значение в регуляции **фосфорно-кальциевого обмена**.

**Снижение функции** (в результате аплазии, повреждения в родах, или в результате перенесенной операции на щитовидной железе) приводит к гипокальциемии и гиперфосфатемии, что характеризуется повышением нервно-мышечной возбудимости (**спазмофилией**). Последняя выявляется спонтанно и/или при механическом раздражении нервных стволов в виде непроизвольных мышечных спазмов. Возможны также и генерализованные тонические судороги. **Гипокальциемические судороги исключением сознания могут не сопровождаться.** Одновременно недостаточное отложение солей кальция в костях в условиях гипокальциемии приводит к остеопорозу, повышению их эластичности и возникновению вторичных деформаций.

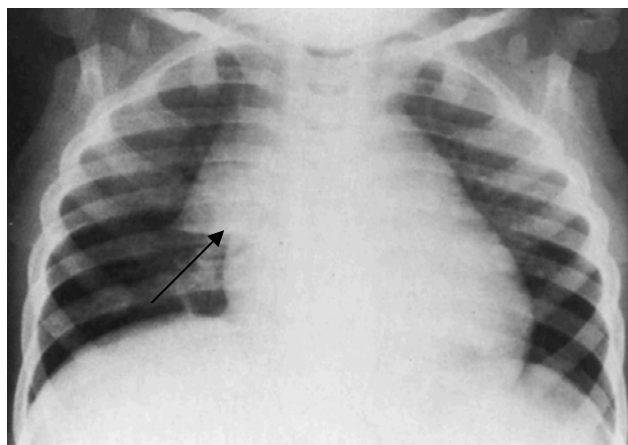
**Врожденный гиперпаратиреоз** сопровождается гиперкальциемией с развитием нефрокальциноза и мочекаменной болезни лоханок и мочевого пузыря у детей.

Наиболее точно состояние паращитовидных желез можно оценить путем определения паратгормона радиоиммунологическим методом. Функция паращитовидных желез автономна и гипофизом не контролируется.

### ***Вилочковая (зобная) железа (тимус).***

Эта железа в эмбриогенезе является производной жаберных карманов. Железа имеет относительно большую массу у новорожденных и детей младшего возраста, состоит из эпителиальных клеток и значительного количества лимфоцитов, образующих фолликулы. Максимальное ее развитие происходит внутриутробно и продолжается до 2 лет. Затем начинается постепенная инволюция. Считают, что во внутриутробном периоде развития и в первые два года жизни ребенка вилочковая железа контролирует рост и развитие, стимулирует структурное и функциональное совершенствование других эндокринных желез. Затем, с переходом главенствующей роли в регуляции нейроэндокринных функций к органам гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой (симпатико-адреналовой) системы, вилочковая железа сохраняет свое значение лишь как центральный орган иммунной системы. Преждевременная **гипофункция (инволюция)** вилочковой железы сопровождается склонностью к инфекционным заболеваниям, отставанием в психическом и физическом развитии, появлением признаков миастении и атаксии (синдром Луи-Бар).

**Гипертрофия** (гиперплазия) зобной железы, выявляемая у детей первых лет жизни при рутинном рентгенологическом обследовании, - нередкое явление и относится к области возрастной физиологии, так как не связано с патологическими состояниями. В любом случае не следует смешивать понятия гиперплазии вилочковой железы с ее гиперфункцией.



Тимус - симптом «паруса».

### ***Эпифиз (шишковидная железа).***

У детей эпифиз (производное головного мозга) имеет несколько большие размеры, чем у взрослых, и вырабатывает гормоны, влияющие на половой цикл, лактацию, углеводный и водно-электролитный обмены и соотношение лейкоцитов в крови. Клиническое значение дисфункции эпифиза изучено недостаточно.

### ***Поджелудочная железа***

**Поджелудочная железа** как орган внутренней секреции вырабатывает всего один гормон - **инсулин**. Он регулирует уровень глюкозы в крови и ее утилизацию клетками. Недостаточная продукция инсулина в результате гибели инсулин-продуцирующих клеток поджелудочной железы у детей известна в клинике как сахарный диабет первого (юношеского) типа. Симптомы недавно возникшего и прогрессирующего юношеского сахарного диабета патогенетически связаны с гипергликемией (повышением сверх нормы уровня глюкозы в крови) и невозможностью усвоения глюкозы клетками. Ограничимся только перечислением этих симптомов: гипергликемия, глюкозурия, полиурия как следствие осмотически стимулированного глюкозурией диуреза, неутолимые жажда и голод, полидипсия и полифагия, обезвоживание и исхудание, тяжелые метаболические нарушения, кома.

### **Половые железы и половое созревание у детей.**

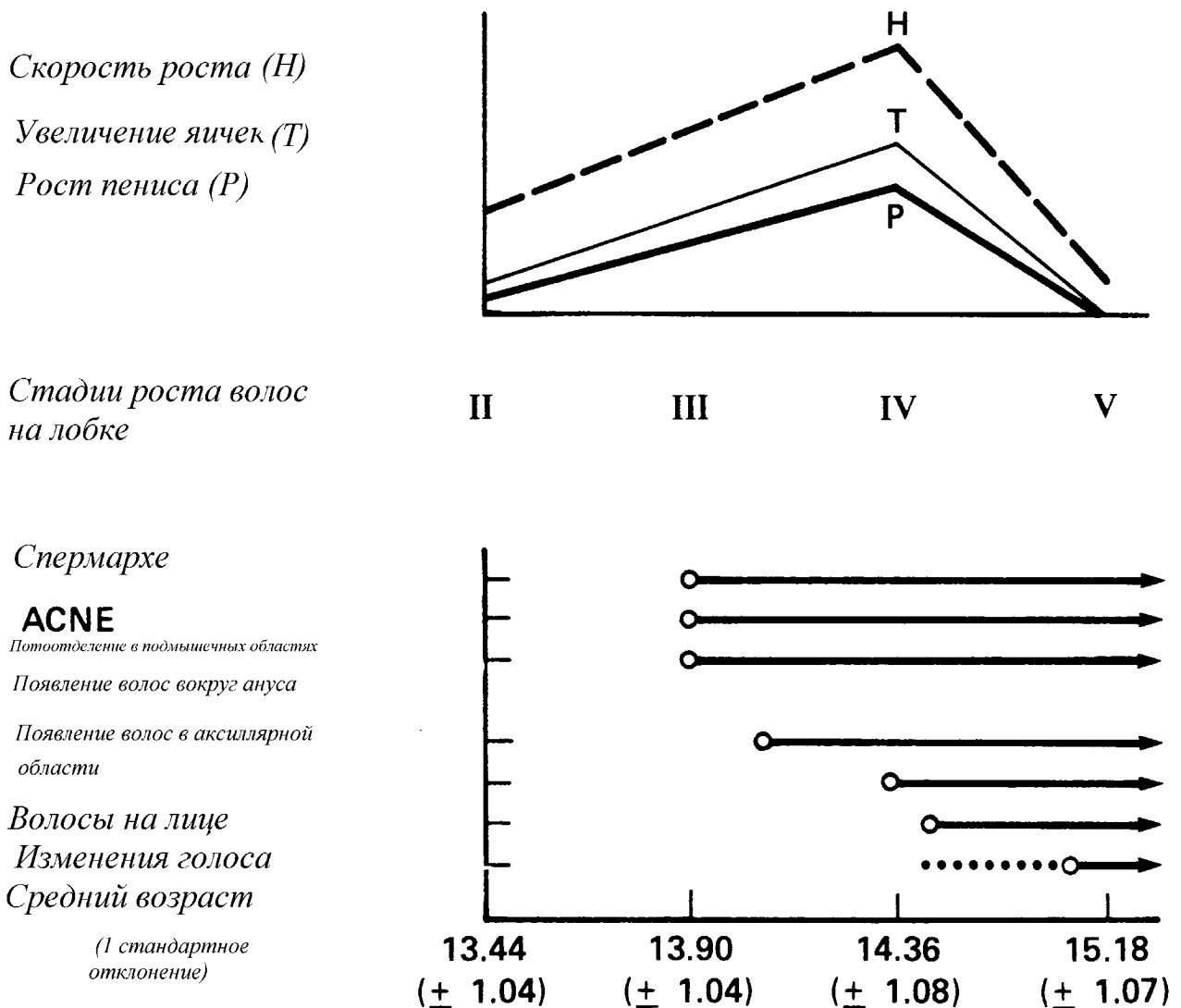
Период детства у человека продолжается с биологической точки зрения очень долго и не имеет аналогов у млекопитающих. С эволюционной точки зрения его длительность необходима для приобретения большого количества знаний и навыков. Но рано или поздно биологическая целесообразность выживания вида вынуждает организм ребенка сформироваться для приобретения способности к деторождению. Хотят того люди или нет они вступают в фертильный или детородный период.

### **Начало полового созревания.**

Под влиянием неизвестных причин **гипоталамус** начинает вырабатывать **половые релизинг-гормоны**. Послушный им **гипофиз** вырабатывает сначала ночью, а позже и днем **гонадотропины**, посылая их каждые 90 минут в кровь. Под их влиянием начинается окончательное формирование **половых желез** – **яичников** у женщин, **яичек** – у мальчиков. Окончательное формирование подразумевает включение их в **гормональную систему** регуляции и выработку под влиянием собственных половых гормонов **половых клеток** (яйцеклеток и спермиев), посредством которых и воспроизведется новая жизнь.

## Половое созревание у мальчиков.

**Гормоном яичек является тестостерон.** Он относится к анаболическим стероидам, формирует рост, развитие мышечной ткани, а также таких качеств, как ловкость, сила и мужской характер. Тестостерон вызывает каскад изменений тела мальчика, находящегося в 1-й стадии полового созревания по Таннеру, (когда тела мальчиков и девочек поразительно напоминают друг друга). Постепенно формируются **вторичные половые признаки** и начинается **сперматогенез**.



Начинается **период полового созревания или переходный период** (2-я – 4-я стадии по Таннеру) с увеличения скорости роста тела (пубертатный спурт – ежегодные прибавки роста с 5 см увеличиваются до 8-10 см), роста пениса в длину, затем в толщину, с одновременным увеличением в объеме яичек. Одновременно, появляется **пубархе (Pu2)** – появление и развитие облысения лобка, знаменуя собой переход мальчика во 2-ю стадию полового созревания по Таннеру. Пубархе соответствует появление редких **светлых** волос на лобке в

виде пучка над пенисом. На следующих стадиях волосы потемнеют независимо от цвета волос на голове и начнут виться. К числу сопутствующих метаморфоз, происходящих с телом мальчика, можно отнести развитие **гинекомастии** – увеличения в размерах молочных желез. Иногда бывает их болезненность. Гинекомастия объясняется тем, что организм мальчика реагирует на избыток гонадотропинов и повышение продукции эстрогенов, вырабатываемых корой надпочечников. Гинекомастия – или припухание молочных желез – стадия быстро преходящая..

**Средний возраст наступления пубархе у мальчиков от 11 до 15 лет, в среднем 13, 5 лет.**

Следующую 3-ю стадию полового созревания мальчика по Таннеру характеризуют: усиление роста и появление извитых густых темных волос на лобке, располагающихся в виде треугольника (по женскому типу) – **Pu3**. Следует эта стадия через полгода-год после начала предыдущей. Одновременно развивается **гиперпигментация кожи полового члена и мошонки, появляются повышенное потоотделение в подмышечных впадинах одновременно с ростом волос вокруг ануса, специфический запах пота и сальных выделений, угри (акне) на лице, плечах, спине**. Примерно через полгода после отмеченных изменений обнаруживается начало роста волос в подмышечных впадинах (**Ax2**). Важнейшим показателем нормального процесса полового созревания является появление **спермархе** – поллюций (ночных семяизвержений) во время эротических сновидений. В начале в семенной жидкости количество сперматозоидов очень мало. Их количество будет нарастать с каждым месяцем.

На следующей **4-й стадии** полового созревания мальчиков по Таннеру скорость роста тела, длины полового члена и объема яичек достигает максимума. Рост волос на лобке характеризуется их густотой, курчавостью и появлением мыса, направленного к пупку. Одновременно начинают расти **волосы на лице**. Немного позже начинает **изменяться голос**. Время наступления этой стадии – примерно **14,5 - 15 лет**. Наконец, **5-ю стадию** характеризуют окончание полового созревания, которую характеризуют мужской тип роста волос (распространяются на бедра) – **Pu 4,5, Ax3**, рост волос на лице, достаточный сперматогенез, оформление мускульного корсета, ловкого, сильного тела, специфических черт характера и либидо. Время достижения стадии – примерно 15 с небольшим лет.

Таким образом, весь переходный период у мальчиков занимает 2-3 года. В это время они и физически и психологически готовятся и учатся стать отцами.

### **Переходный период у девочек.**

Период полового созревания у девочек характеризуется постепенным созреванием **яичников** и изменениями, происходящими в организме девочки под влиянием гормона яичников – **эстрадиола**.

Скорость роста (H)

Скорость  
увеличения массы  
(W)

Стадии формирования  
молочных желез

Стадии роста волос на лобке

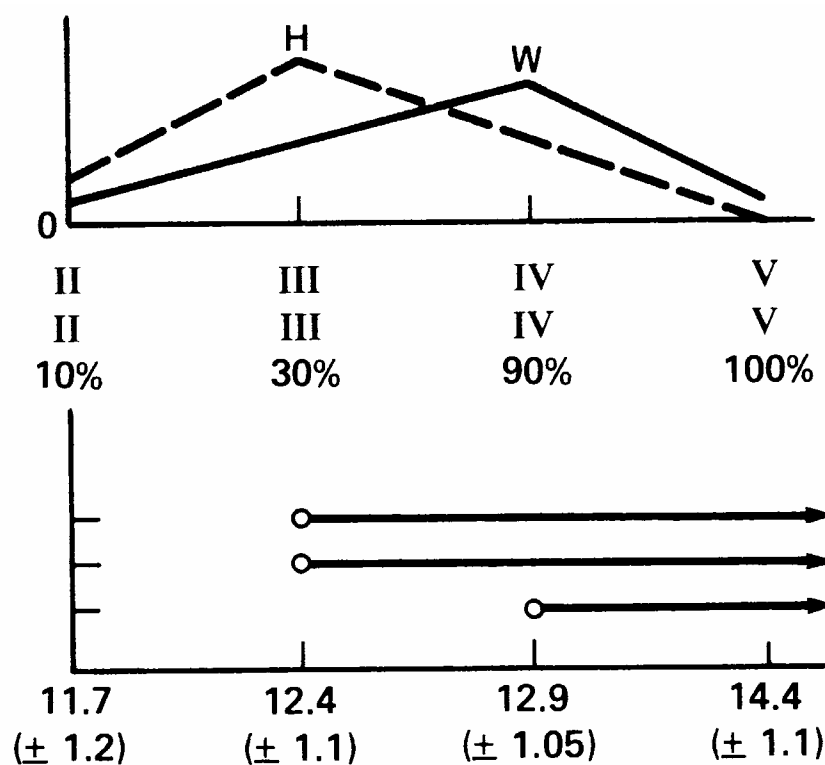
**MENARCHE**

**ACNE**

Потоотделение в подмышечных  
областях

Рост волос в подмышечных  
областях

Средний возраст в  
годах (1 SD)



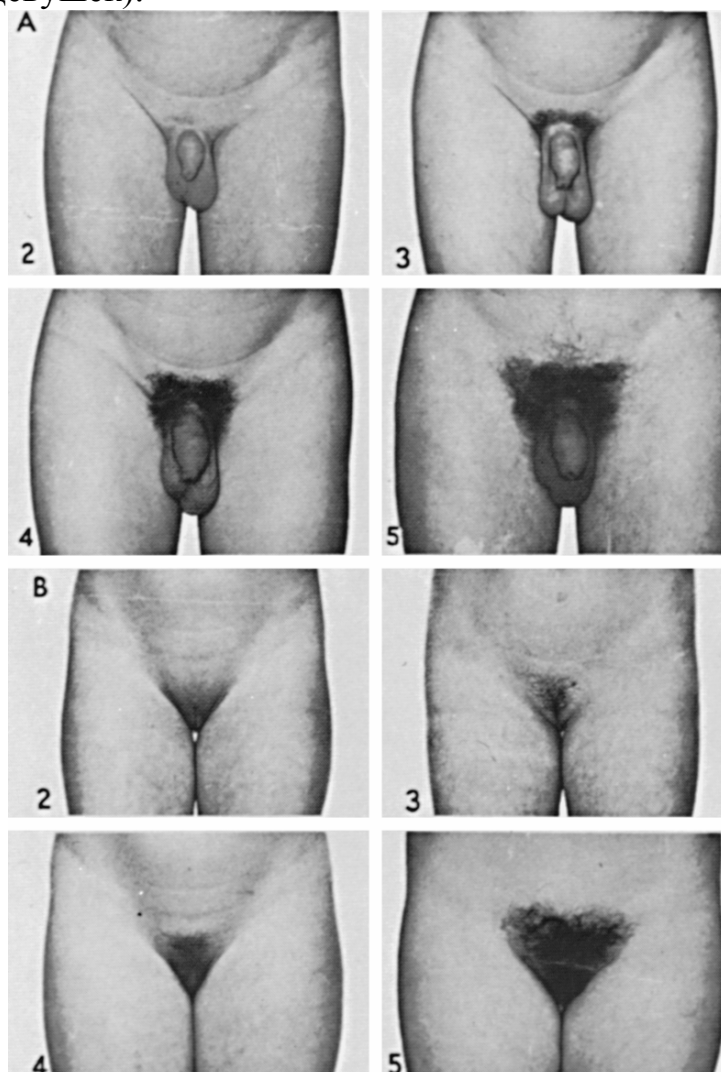
Средний возраст девочек, вступивших в переходный период, составляет **11,5 лет** с допустимыми колебаниями в 2 года. Число девочек, которые в этом возрасте уже имели **первую менструацию – менархе (Me)** составляет в этом возрасте 10%. Вступление в начало полового созревания у девочки характеризуется ростом пучка светлых, прямых волос над лобком – **Pu 2**, началом роста молочных желез – стадия «бутона» - **Ma 2**.

Примерно через полгода ( **в 12 лет**) рост волос на лобке у девочки достигает следующей стадии **Pu 3** по Таннеру – 3-й. Параллельно грудные железы уже оформляются – **Ma 3**. На этой стадии девочка достигает максимальных скоростей увеличения роста - до 10 см в год. Это явление носит название **пика пубертатного спурта роста** у девочек. Появляются **угри** и повышенное **потоотделение в подмышечных областях**. Примерно 40% девочек в этом возрасте менструируют, то есть у них происходят циклические изменения в яичниках с выходом из них яйцеклеток и обновлением ложа слизистой оболочки матки, служащей для приема оплодотворенной яйцеклетки. Это обновление происходит в виде менструальных кровотечений, в течение которых девочка теряет приблизительно 60 мл крови.

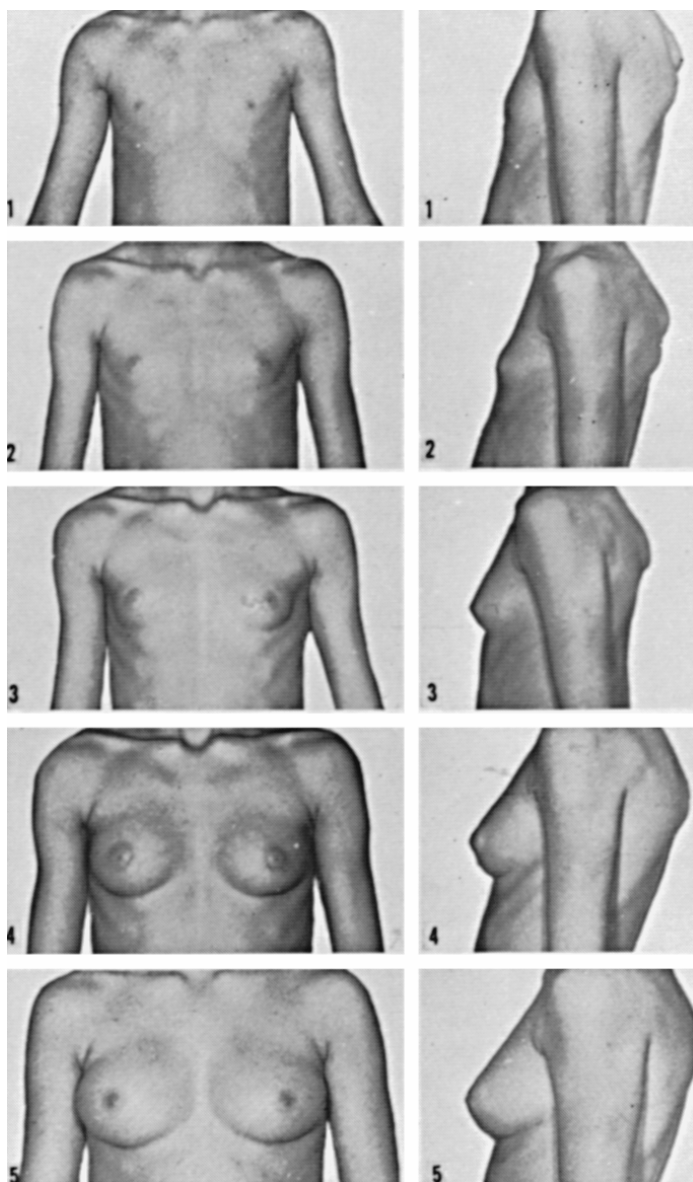
Следующая стадия формирования вторичных половых признаков по Таннеру (**Pu 4**), (**Ma 4**) характеризуются появлением густых, курчавых волос на лобке, формирование оформленной молочной железы. Темпы роста тела девочек снижаются, но интенсивно происходит процесс **округления тела** – интенсивно откладывается подкожно-жировой слой. Он теоретически должен служить резервным энергетическим материалом при беременности. Начинается рост волос в подмышечных впадинах (**Ax 2**). Средний возраст девочек,

достигших этих стадий – **13 лет** ( с колебаниями в 2 года). 90% девушек в этом возрасте менструируют.

Примерно в **14,5 -15 лет** девочки достигают биологической половой зрелости (**Ах 3, Ру 5, Ма 5** – характеризуется значительными жировыми отложениями, **Ме - 100%** девушек).



Стадии оволосения на лобке у юношей и девушек (По JM Tanner, M.D., Институт Здоровья Ребенка, Отдел Роста и Развития, Лондонский университет, Англии).

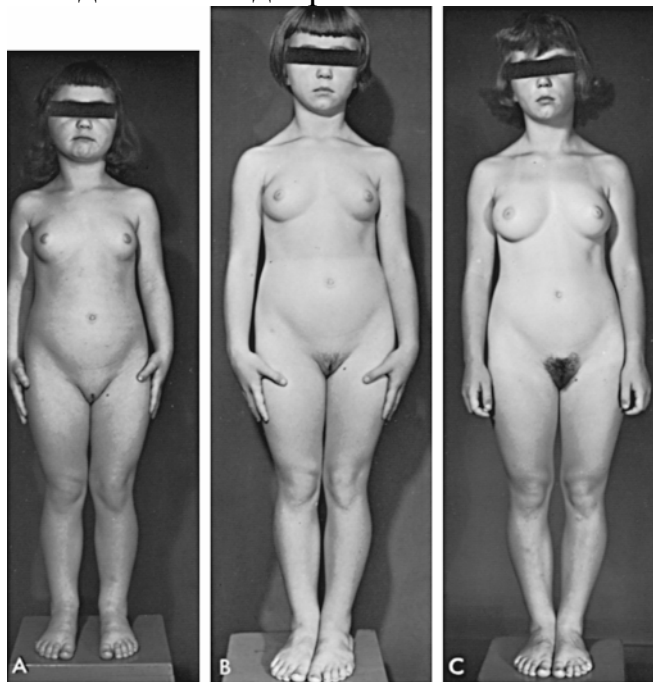


Стадии развития молочных желез у девушек. (По JМ Tanner, M.D., Институт Здоровья Ребенка, Отдел Роста и Развития, Лондонский университет, Англии).

Представленная стадийность периода полового созревания, последовательность происходящих изменений и время их наступления важны для выявления **семиотики синдромов преждевременного или запаздывающего полового созревания.**

Причинами **преждевременного полового созревания** являются, как правило, гормонально активные опухоли гипоталамуса, гипофиза, или надпочечников, что приводит к преждевременному повышению уровня половых гормонов. Определить поражение той или иной железы можно с учетом признаков дисфункции этой эндокринной железы, которые уже обсуждены выше. Особенно много симптомов эндокринной дисфункции возникает при поражении гипоталамуса и гипофиза. Кроме того, поражение

гипоталамуса, как части головного мозга, часто сопровождается явными нарушениями в деятельности ЦНС, поэтому большое значение в этот момент приобретает неврологическое исследование. Окончательное суждение выносят на основании визуализирующих методов исследования эндокринных желез. Определить поражение той или иной железы можно с учетом признаков дисфункции других эндокринных желез. Особенно много симптомов при поражении гипоталамуса и гипофиза. Кроме того, поражение гипоталамуса, как части головного мозга, часто сопровождается явными нарушениями в деятельности ЦНС. Окончательное суждение выносят на основании визуализирующих методов исследования эндокринных желез.



Преждевременное половое созревание у девочек.

Пациентка (А) в 3 года и 11 месяцев

Пациентка (В) в 5 лет и 8 месяцев.

Пациентка (С) в 8 лет и 6 месяцев. Формирование молочных желез и менструальные кровотечения у девочки начались в 2 года и 6 месяцев. Интеллект нормальный. Рост завершился в 10 лет и составил 142 см.

Универсальным дополнительным признаком преждевременного полового созревания является преждевременное появление ядер окостенения в костях и преждевременное закрытие ростковых зон метафизов, что закономерно приводит к ограничению окончательного (дефинитивного) роста ребенка.

**Позднее половое созревание**, кроме эндокринных причин (например, болезнь Тернера – Х0, 45), может быть обусловлено расовыми, климатическими, этическими и др. социальными и психологическими факторами.

# Вскармливание детей первого года жизни

Питание оказывает основное, определяющее влияние на нормальный рост и развитие ребенка, состояние его здоровья. Рациональное питание обеспечивает высокий уровень специфической (то есть иммунной) и неспецифической защиты. Особенно велико значение питания для детей первого года жизни, когда идут особенно интенсивно процессы роста, совершенствование интеллекта. Поэтому **правильная организация вскармливания ребенка, начиная с первых дней жизни, является одним из наиболее важных разделов педиатрии, как науки о здоровье ребенка.**

В настоящей лекции рассмотрены основные принципы и технологии естественного (грудного), искусственного и смешанного вскармливания, организации прикорма или перевода ребенка на взрослый – гетеротрофный тип питания, контроля эффективности и безопасности питания детей первого года жизни.

## **Каково значение основных питательных веществ в питании ребенка?**

Для обеспечения рационального сбалансированного питания ребенка в его рацион должны входить необходимые пищевые вещества: белки, жиры и углеводы, витамины, минеральные вещества и вода - в необходимом количестве и правильном соотношении. Пища должна удовлетворять потребности ребенка в энергии.

**Белки** - являются необходимыми структурными компонентами клеток. Энергетическая ценность их - 4 ккал/г.

Белки нельзя заменить другими компонентами пищи. Наибольшей биологической ценностью обладают белки животного происхождения. Их усвояемость составляет 80% и более. Энергетическая ценность белков составляет 4 ккал/г.

*При недостатке белка* нарушается нормальное развитие ребенка, снижается иммунитет, увеличивается предрасположенность к рахиту, анемии, гипотрофии. Известно заболевание, распространенное в тропических странах в социальных группах с низким достатком: квашиоркор - тяжелая дистрофия без существенного дефицита массы тела ребенка. Она развивается из-за белкового голодания при одностороннем углеводистом типе вскармливания, характеризуется отеками, анемией, печеночной недостаточностью. При хроническом избытке белка в рационе детей с рождения возможна акселерация развития детей с последующими

биологическими и социальными составляющими этого нового в биологии современного человека явления.

**Жиры** - входят в состав клеток, обеспечивают нормальное состояние клеточных мембран, регулируют иммунитет, играют роль запасного энергетического, защитного и теплоизолирующего материала. Энергетическая ценность жира - 9 ккал/г.

*При недостатке жиров* страдают все виды обмена веществ, замедляется рост и развитие ребенка, возникает авитаминоз по жирорастворимым витаминам (А, Е, Д, К). Формируется гипотрофия.

**Углеводы** - входят в состав нуклеиновых кислот, мембран клеток, соединительной ткани, являются наиболее легко усвояемым источником энергии. Энергетическая ценность углеводов - 4 ккал/г. Основным пищевым углеводом молока является молочный сахар - дисахарид - лактоза.

*Недостаток углеводов* приводит к нерациональному использованию белков и жиров пищи для покрытия энергетических затрат и вследствие этого к белковой недостаточности. Избыток углеводов в питании ребенка приводит к гиповитаминозу по тиамину (вит. В1), ожирению, увеличению процессов брожения в кишечнике. *Избыток углеводов* наиболее часто возникает при одностороннем вскармливании маленьких детей злаковыми продуктами (кашами и хлебными изделиями).

**Витамины** - являются незаменимыми компонентами пищи. Выделяют группы водорастворимых витаминов, источниками которых являются в основном продукты растительного происхождения (витамины С, В, Р, РР) и жирорастворимые (А,Е,Д,К),содержащиеся в продуктах животного происхождения или способных синтезироваться в организме человека.

*Лишь немногие жирорастворимые витамины могут синтезироваться в организме человека.* Это витамин К, участвующий в выработке плазменных факторов свертываемости крови - участвует в превращении протромбина в тромбин в печени. Вырабатывается вит. К микрофлорой толстого кишечника. Так как у новорожденных кишечник стерил, возможно развитие кровоточивости вследствие дефицита вит. К. Кровоточивость новорожденного (главным образом, желудочно-кишечные кровотечения) даже может принять характер геморрагической болезни новорожденного, требующей назначения препарата витамина К - викасола. В настоящее время для профилактики геморрагической болезни новорожденных во всем мире принято вводить 1 мг викасола в/м всем новорожденным сразу же после рождения.

В коже под влиянием ультрафиолетовых лучей синтезируется другой жирорастворимый витамин - витамин Д, противорахитический фактор, необходимый для правильного формирования скелета ребенка. Гиповитаминоз вит. Д ведет к формированию витамин-дефицитного рахита.

**Минеральные вещества** входят в состав всех тканей организма. Особенно велико их представительство в костной ткани. Нарушения в обмене кальция и фосфора влекут за собой рахит, остеопороз, нарушения формирования зубов. Недостаток магния и цинка приводит к нарушению иммунитета, расстройствам пищеварения, дерматиту. Железо, молибден и медь входят в состав гемо- и миоглобина, окислительно-восстановительных ферментов.

**Вода** - важнейший компонент внутренней среды организма. Клетки и ткани ребенка содержат относительно большее количество воды, чем у взрослого. Поэтому потребности в воде у детей тем выше, чем младше ребенок и наиболее высоки в возрасте 1-2 месяцев.

### **Физиологические потребности детей первого года жизни в пищевых веществах и энергии.**

Суточная потребность грудных детей в пищевых веществах и энергии зависит от возраста ребенка, вида вскармливания (естественное или искусственное) и массы тела ребенка. Поэтому потребности в белках, жирах, углеводах и энергетическая ценность на первом году жизни выражаются в расчете на кг массы тела. Потребность в витаминах и минеральных веществах выражается в расчете на сутки.

Потребность в белке детей первых 3 месяцев жизни составляет 2,2 г/кг массы тела, в последующие 3 месяца - 2,6 г/кг и во 2-ом полугодии - 2,9 г/кг массы тела ребенка (Таблица 1). Рекомендуемая норма потребности в жире в течение первого года жизни снижается с 6,5 г/кг массы до 5,5 г/кг массы тела ребенка во 2-ом полугодии.

Таблица 1.

**Среднесуточные нормы физиологических потребностей  
в пищевых веществах и энергии  
для детей первого года жизни.**

| Виды<br>продуктов,<br>г | Углеводы,<br>г | МИНЕРАЛЬНЫЕ ВЕЩЕСТВА, МГ |     |    |    |    |      | ВИТАМИНЫ |          |         |
|-------------------------|----------------|--------------------------|-----|----|----|----|------|----------|----------|---------|
|                         |                | Са                       | Р   | Na | Fe | Zn | I    | С<br>мг  | А<br>мкг | В<br>мг |
| 5                       | 13             | 400                      | 300 | 55 | 4  | 3  | 0,04 | 30       | 400      | 3       |
| 0                       | 13             | 500                      | 400 | 60 | 7  | 3  | 0,04 | 35       | 400      | 3       |
| 5                       | 13             | 600                      | 500 | 70 | 10 | 4  | 0,05 | 40       | 400      | 4       |

ете на 1 кг массы тела в сутки. В скобках указана потребность в линолевой кислоте (г/кг ма  
а для вскармливания детей материнским молоком или заменителем женского молока с биологической ценностью (Е  
актически не изменяется и составляет 13 г/кг массы тела ребенка. Потребность в энергии в течение 1 по  
веществах и витаминах утверждены только в отношении 6 минеральных веществ (кальций, фосфор, натрий, ж

Потребность детей первого года жизни в витаминах и минеральных веществах *высока* по сравнению со старшими детьми и взрослыми. Наиболее рельефно это проявляется на примере потребности в витамине роста - витамине Д. Ежедневная суточная потребность в нем составляет 400-500 МЕ что в 10-100 раз выше, чем в остальные периоды жизни.

Потребность детей грудного возраста в воде *относительно велика* составляет 120 - 100 мл/кг массы тела в сутки, убывает от периода новорожденности до 12 месяцев. Потребность в воде удовлетворяется в основном за счет молока и молочных продуктов. При отказе ребенка от пищи в первую очередь необходимо помнить о возможности быстрого развития обезвоживания у ребенка.

Научно-обоснованные рационы, которые мы рассмотрим, особенно если они содержат грудное молоко матери или его высокотехнологичные заменители («формулы») при удовлетворяемом аппетите ребенка и его хороших темпах развития не требуют скрупулезного расчета пищевых ингредиентов, калорий и воды.

Необходимость расчета пищевых ингредиентов и калорийности суточного объема пищи бывает необходима:

- у недоношенных детей
- у детей плохо прибавляющих массу, отличающихся плохим аппетитом, плохо переносящих большие об"емы пищи
- у детей, находящихся на индивидуальных режимах вскармливания по поводу болезней, связанных с непереносимостью некоторых пищевых составляющих, например, при целиакии (врожденной непереносимости белка злаков), пищевой аллергии к коровьему молоку, фенилкетонурии (непереносимость фенилаланина) и др.
- реконвалесцентов после кишечных инфекций и др.

Для расчетов используется пищевая ценность всех продуктов, которые ребенок получает в течении суток с учетом содержащегося в них белка, жира, углеводов, калорий и воды. Полученные показатели пересчитываются на 1 кг массы и сравниваются с должными (см. таблицу 2). При существенном дефиците ингредиентов – рекомендуется коррекция питания.

Следует подчеркнуть, что нормы расчетов питания носят обобщающий, усредненный характер, тогда как фактическая потребность в пищевых веществах и энергии того или иного конкретного ребенка может существенно колебаться в зависимости от состояния здоровья, физического развития и его других индивидуальных особенностей. В связи с этим на практике при

индивидуальной разработке рационов питания детей допустимы отклонения от приведенных норм на +/- 10-20%.

### ***Общие принципы физиологического питания детей***

Теоретические потребности ребенка в основных пищевых ингредиентах, которые должны быть обязательно удовлетворены, воплощаются в конкретных рекомендациях по составлению ежедневных рационов. При составлении рационов используют следующие принципы физиологического питания.

***1. Принцип физиологической адекватности питания*** – максимальная степень соответствия пищевого продукта возможностям откусывания, жевания, глотания, пищеварения, всасывания и усвоения для ребенка данного возраста.

***2. Принцип достаточности энергетического обеспечения*** – энергетические характеристики питания должны быть достаточны для покрытия всех энергетических трат и обеспечения роста.

***3. Принцип «мультикомпонентной сбалансированности питания»*** - для создания всего разнообразия органических молекул и структур необходимо одномоментное использование широкого спектра исходных веществ.

***4. Принцип «нутриентного предварительного обеспечения»*** - обеспечение должно обязательно предшествовать и опережающим образом сопровождать все процессы роста и развития за счет депонирования нутриентов.

***5. Принцип «системной поддержки грудного вскармливания в диетологии развития»*** можно считать частным применением принципа предварительного обеспечения и депонирования для детей раннего возраста. Успех лактации и вскармливания определяется сложнейшим балансом между двумя депо нутриентов – ребенка и кормящей матери. Медицинская поддержка грудного вскармливания должна включать в себя коррекцию питания женщины при планировании деторождения, мониторинг питания беременной и кормящей женщины.

***6. Принцип «единства питания и психофизиологического обучения в диетологии развития»*** - особенности питания влекут за собой глубокие перестройки физиологических процессов и эндокринных реакций на прием пищи.

### **Виды вскармливания. Дефиниции.**

В соответствии с данными ВОЗ принята следующая терминология:

**«Естественное»** или **«грудное»** вскармливание (ЕВ)– кормление ребенка женским молоком посредством прикладывания к груди его биологической матери. Как формы ЕВ обозначают:

- вскармливание кормилицей;
- вскармливание сцеженным нативным материнским молоком из чашки, бутылочки, пипетки, зонда;
- вскармливание обработанным термически материнским или донорским молоком.

**«Исключительно грудное вскармливание»** - питание из груди матери и возможные корректоры питания в виде порошковых лекарственных форм солей или витаминов, которые даются с ложечки в смеси со сцеженным женским молоком.

**«Преимущественно грудное вскармливание»** – грудь матери и дополнительно к ней соки или продукты густого прикорма до 30 мл в сутки с ложечки, либо нерегулярное использование молочных смесей (докорма) до 100 мл в сутки с ложечки или из чашки.

**«Дополненное» или «частичное» грудное вскармливание** - грудь матери и регулярные докормы смесями ( более 100 мл в сутки) или введение прикорма более 30 мл/сут. Соответствует смешанному вскармливанию или грудному с прикормами.

По степени дополненности:

«Умеренно дополненное» – смесь или прикорм до 300 мл/сут;

«Значимо дополненное» – до 600 мл;

«Максимально дополненное» – более 600 мл.

**«Знаковое или символическое грудное вскармливание»** – прикладывание к груди как форма психологической защиты и поддержки ребенка вне задач его пищевого обеспечения.

**«Вскармливание из бутылочки»** – определяет только технику вскармливания из бутылочки через соску сцеженным женским молоком или молочной смесью.

**«Искусственное вскармливание»** – питание из бутылочки смесями – заменителями женского молока даже при наличии однократного прикладывания к груди или суммарного объема материнского молока до 50-100 мл независимо от наличия или отсутствия прикормов.

## Естественное вскармливание.

**Каждый врач должен стремиться к организации ребенку грудного вскармливания.**

Мы должны призвать всех врачей, независимо от их специализации быть активными пропагандистами и борцами за естественное вскармливание, ориентируясь в первую очередь на повышение уровня здоровья женщин - будущих матерей и создание у них четких целевых установок на кормление ребенка грудью.

Каковы же преимущества кормления грудью по сравнению с другими видами вскармливания младенцев, которые должны знать медицинские работники и использовать в пропаганде естественного вскармливания?

Женское молоко представляет собой уникальную биохимическую субстанцию, в которой идеальные пищевые вещества содержатся в идеальных для младенца соотношениях. Эти соотношения жестко детерминированы как видовые биологические признаки человека, динамически изменяются в процессе приспособления новорожденного к внеутробному существованию.

Так, первые порции молока, продуцируемые женщиной после родов, носят название молозива. *Молозиво* – высоко концентрированный субстрат, удовлетворяющий своими малыми количествами высокие потребности в энергии и пластическом материале новорожденного, только что перенесшего родовой стресс.

Молозиво, переходное молоко и зрелое молоко содержат *уникальные биологические компоненты*:

- видовые специфические антитела;
- активные лейкоциты и макрофаги;
- адаптивные гормоны;
- ферменты, участвующие в пищеварении и облегчающие утилизацию молока;
- антимикробные факторы - лизоцим, лактоферрин;
- левовращающий изомер молочного сахара - бета-лактозу и олигосахарид – лактулезу (или бифидус-фактор), вызывающие приоритетную колонизацию кишечника ребенка молочной флорой;
- и многие другие, пока еще не изученные факторы.

Все перечисленные вещества разрушаются при кипячении и даже при стерилизации. Вот почему мы говорим о преимуществах кормления грудью, а не просто о преимуществах женского молока перед искусственными питательными смесями, изготавливаемых на основе коровьего молока.

Кроме того, важным преимуществом является тот факт, что грудное молоко, как правило, стерильно, подогрето до оптимальной температуры, что создает элементы удобства и для матери и ребенка.

К незаменимым положительным качествам грудного вскармливания следует отнести и формирование тесных материнских уз, важных в становлении семьи, формирования ребенка как общественного существа.

Грудное молоко позволяет экономить значительную часть семейного бюджета при замечательном соотношении показателя «цена-качество питания».

Кормление грудью влияет на состояние здоровья матери, является действенным средством снижения риска онкологических заболеваний женщин.

Таким образом, идеальной пищей для детей первых месяцев жизни является материнское молоко. В настоящее время педиатрами всего мира признано, и это закреплено в документах Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ) и союза защиты детей (ЮНИСЕФ) (Женева, 1979), что **вскармливание материнским молоком было, есть и, вероятно, длительное время еще будет оставаться самым полноценным питанием грудных детей.**

**Исключения из этого правила** настолько редки, что можно практически не принимать их в расчет. Имеется в виду чрезвычайно редко встречающиеся врожденные аутосомно-рецессивные заболевания:

*галактоземия*, проявляющаяся, как правило, сразу же после рождения желтухой и гипогликемическими судорогами из-за неусвоения ребенком галактозы материнского молока. Встречается галактоземия с частотой 1 новорожденный на 100000 родившихся;

*врожденная лактазная недостаточность*, непереносимость молочного сахара – дисахарида лактозы, проявляющейся поносами бродильного характера с момента рождения;

*фенилкетонурия* – непереносимость аминокислоты фенилаланина, которая содержится в молоке, и которая накапливается в организме и превращается в яд для нервной системы.

Во многих остальных случаях противопоказания к грудному вскармливанию *относительны и временны*. Действительно, при риске передать инфекционные или иммунные патогены с молоком, возможно кормление ребенка пастеризованным или кипяченым материнским молоком, можно отсрочить начало кормления на время проведения лечения и т.д.

## Физиологические основы лактации.

**Лактация** - процесс выделения молока молочной железой контролируемый сложной системой регуляции секреции. В развитии молочной железы и становлении лактации выделяют следующие последовательные фазы: **маммогенез** (процесс развития молочной железы в первые 2-3 месяца беременности), **лактогенез** (секреция молока в конце беременности и после родов), **галактопоз** (накопление секретированного молока) и **автоматизм секретирования молочной железы**. Процессы лактации находятся под контролем сложной регуляторной системы, включающей, в первую очередь, гормональный контроль, нервную систему и действие медиаторов. Увеличение и пролиферацию ацинусов молочной железы обеспечивает действие прогестерона, а эстроген способствует развитию молочных ходов. В регуляции маммогенеза и лактогенеза играют роль пролактин, СТГ, АКТГ, ТТГ, инсулин, хориональный гонадотропин.

Под **секрецией молока** понимают внутриклеточный биосинтез и выделение за пределы клетки сформировавшихся веществ, имеющих строго специфическое значение. **Секреторный цикл**, протекающий в эпителиальной клетке молочной железы, состоит из 5 фаз:

1. поглощение клеткой из крови и тканевой жидкости веществ, необходимых для образования молока;

2. внутриклеточный синтез сложных молекул;

3. формирование капли или гранулы секрета;

4. транспорт ее к апикальному концу клетки;

5. выход (экструзия) секрета из клетки в просвет альвеолы.

**Экструзия веществ**, образовавшихся в секреторных клетках молочной железы, осуществляется по следующим механизмам:

— **апокриновому**. Дистальный конец клетки превращается в каплю секрета, вытягивается в просвет альвеолы и отрывается от клетки вместе с участком цитоплазмы и расширенными микроворсинками. Редуцированная клетка постепенно вырастает до исходной величины и начинает новый цикл секреции;

— **голокриновому**. В результате накопления секрета клетка перерождается и целиком выделяется в просвет альвеолы. Восполнение потерянных таким образом клеток происходит за счет интенсивного митоза секреторного эпителия;

— **мерокриновому**. Секрет выходит из клетки через поры в клеточной мембране. Разновидностью мерокринового механизма является **леммокриновый**, при котором апикальная плазмолемма обтекает со всех сторон образовавшуюся каплю секрета и отрывается от клетки без повреждения цитоплазмы.

В **молозивный период** преобладает апокриновый механизм, в **разгар лактации** — мерокриновый, в **стадии инволюции железы** — голокриновый.

Различают следующие *периоды грудного вскармливания*:

**подготовительный** — формирование психологической установки на кормление грудью, начиная со школьного возраста будущей матери и до конца беременности. Активная подготовка к лактации происходит во время беременности;

**период взаимоиндукции** — от первого прикладывания сразу после родов с кожным контактом и до появления значимой секреции молока или «прилива» на 3—5-й дни после родов;

**адаптационный период** — от нерегулярного режима до формирования устойчивого ритма голода и насыщения. Нарастающая до максимума (10-12 г/кг/сут) интенсивность роста. Появление феномена «крик ребенка – молокоотделение».

**основной период** — успешное кормление с постепенно возрастающими или постоянными интервалами между кормлениями, хорошим эмоциональным контактом матери и ребенка, хорошим состоянием питания ребенка. Накопление у него подкожно-жирового слоя.

### Состав женского молока

Характеризуя состав женского молока необходимо выделить следующие его особенности:

1.Оптимальный и сбалансированный потребностям ребенка по мере его взросления уровень пищевых веществ.

2.Высокая усвояемость пищевых веществ женского молока организмом ребенка.

3.Низкая осмоляльность.

Благодаря этим особенностям, женское молоко полностью соответствует особенностям метаболизма ребенка и на ранних этапах оказывает положительное влияние на рост, развитие, иммунологическую резистентность, интеллектуальный потенциал, поведенческие и психические реакции и обучаемость детей.

Химический состав женского молока приведен в Таблице 2.

**Таблица 2.**

**Средний химический состав женского молока (в расчете на 1 литр).**

| <b>ПИЩЕВЫЕ<br/>ВЕЩЕСТВА</b> | <b>ЕД.<br/>ИЗМ.</b> | <b>ВИД МОЛОКА</b>            |                                   |                               |
|-----------------------------|---------------------|------------------------------|-----------------------------------|-------------------------------|
|                             |                     | <b>Молозиво<br/>(1-5дн.)</b> | <b>Переходно<br/>е (6- 10дн.)</b> | <b>Зрело<br/>е (с 15 дн.)</b> |
| Белок                       | г                   | 22                           | 17,5                              | 10                            |
| Жир                         | г                   | 25                           | 44                                | 45                            |
| Углеводы                    | г                   | 57                           | 64                                | 73                            |
| Энергетическая<br>ценность  | ккал                | 545                          | 725                               | 740                           |
| <b>МИНЕРАЛЬНЫЕ ВЕЩЕСТВА</b> |                     |                              |                                   |                               |
| Кальций                     | мг                  | 255                          | 260                               | 255                           |
| Фосфор                      | мг                  | 124                          | 158                               | 130                           |
| Натрий                      | мг                  | 410                          | 325                               | 180                           |
| Калий                       | мг                  | 810                          | 650                               | 455                           |
| Магний                      | мг                  | 36                           | 32                                | 30                            |
| Железо                      | мг                  | 0,85                         | 0,59                              | 0,40                          |
| Медь                        | мг                  | 0,65                         | 1,04                              | 0,30                          |
| Марганец                    | мкг                 | 8,5                          | Следы                             | 3,5                           |
| Цинк                        | мг                  | 8                            | 3,8                               | 1,4                           |
| Йод                         | мкг                 | 45-450                       | -                                 | 20-100                        |
| Хлор                        | мг                  | 890                          | 650                               | 390                           |
| Фтор                        | мкг                 | -                            | 130                               | 5-100                         |
| Селен                       | мкг                 | 42                           | -                                 | 15                            |
| <b>ВИТАМИНЫ</b>             |                     |                              |                                   |                               |
| Ретинол (А)                 | мкг                 | 1600                         | 880                               | 550                           |
| Каротиноиды                 | мкг                 | 1370                         | 380                               | 200                           |
| Кальциферол<br>(Д)          | мкг                 | -                            | -                                 | 1,3-<br>76,0                  |
| Токоферол (Е)               | мг                  | 14,8                         | 8,9                               | 4,3                           |
| Витамин К                   | мкг                 | -                            | -                                 | 0,6-9,3                       |
| Тиамин (В1)                 | мг                  | 0,02                         | 0,06                              | 0,2                           |
| Рибофлавин<br>(В2)          | мг                  | 0,3                          | 0,37                              | 0,6                           |
| Пиридоксин<br>(В6)          | мг                  | -                            | -                                 | 0,18                          |
| Ниацин (РР)                 | мг                  | 0,75                         | 1,75                              | 2                             |
| Цианкобалами<br>н (В12)     | мкг                 | 0,45                         | 0,35                              | 0,50                          |

|                           |     |     |     |        |
|---------------------------|-----|-----|-----|--------|
| Фолиевая<br>кислота (Вс)  | мкг | 5   | 5,7 | 14     |
| Пантотеновая<br>к-та (Вз) | мг  | 1,8 | 2,9 | 4,5    |
| Аскорбиновая<br>к-та (С)  | мг  | 72  | 70  | 62     |
| Биотин                    | мкг | -   | -   | 4,8    |
| Холин                     | мг  | -   | -   | 50-140 |

### **Технология естественного вскармливания.**

Важную роль в становлении лактации у родившей женщины играет время **первого прикладывания** ребенка к груди, которое в настоящее время рекомендуется осуществлять сразу же после рождения, непосредственно в родильном зале в течение 30-60 минут после родов с учетом состояния новорожденного и роженицы. Раннее прикладывание к груди положительно сказывается на состоянии и матери и ребенка, ускоряет начало выработки молока, увеличивает его продукцию. Важно подчеркнуть, что первые порции материнского молока (молозиво) содержат значительные количества иммуноглобулинов и других защитных факторов, в связи с чем их поступление в организм ребенка обеспечивает повышение устойчивости младенца к инфекциям и другим неблагоприятным внешним факторам, с которыми он сталкивается сразу же после рождения.

Противопоказания к раннему прикладыванию к груди со стороны матери:

- оперативное вмешательство в родах;
- сильные кровотечения во время родов и в послеродовом периоде;
- открытая форма туберкулеза;
- состояние декомпенсации при хронических заболеваниях сердца, почек, печени;
- острые психические заболевания;
- злокачественные новообразования.

- При положительной серологической реакции на ВИЧ-инфекцию молоко можно сцеживать и после стерилизации давать ребенку.

Противопоказания к раннему прикладыванию к груди со стороны ребенка:

- оценка состояния новорожденного по шкале Апгар ниже 7 баллов;
- тяжелая асфиксия новорожденного, нарушение мозгового кровообращения,
- глубокая недоношенность, тяжелые пороки развития (челюстно-лицевого аппарата, сердца, желудочно-кишечного тракта и др.).

Другим ключевым фактором обеспечения полноценной лактации является **режим "свободного вскармливания"** новорожденного, при котором дети сами устанавливают интервалы между кормлениями, что может быть достигнуто при совместном пребывании матери и ребенка в одной палате.

В течение многих лет в нашей стране основным подходом к вскармливанию детей было кормление строго по часам, с соблюдением вначале 3-х часового, а затем 3,5 часового перерыва между кормлениями. Однако, в последние годы произошел пересмотр этих рекомендаций, и в настоящее время следует признать существенно большую эффективность "свободного" вскармливания или, иначе, вскармливания по "требованию ребенка", под которым понимают прикладывание ребенка к груди столько раз и в такое время, в какое требует ребенок, включая ночные часы. Частота кормления зависит от активности рефлекса новорожденного и массы тела при рождении. Новорожденный ребенок может "требовать" от 8-10 до 12 и более прикладываний к груди за сутки. Длительность кормления может составлять 20 минут и более. К концу первого месяца жизни частота кормлений обычно снижается (до 7-8 раз), а длительность кормления уменьшается. Ночные кормления при свободном вскармливании новорожденных детей не исключаются: *ОТ НОЧНЫХ КОРМЛЕНИЙ РЕБЕНОК ДОЛЖЕН ОТКАЗАТЬСЯ САМ*. Свободное грудное вскармливание способствует становлению оптимальной лактации и установлению тесного психоэмоционального контакта между матерью и ребенком, что очень важно для правильного эмоционального и нервно-психического развития младенца.

Проведенные недавно исследования показали, что при свободном вскармливании объем лактации в первую неделю после родов в 1,5 и более раза выше, чем при вскармливании по часам. При этом "удельное" содержание (т.е. содержание в расчете на 1 л молока) белков, жиров, витаминов и активность ряда ферментов молока не ниже, а в ряде случаев и выше, чем при

вскармливании по часам. Следствием является большая суммарная (суточная) секреция с молоком основных пищевых веществ. Тенденция к большему объему лактации и большей секреции с молоком пищевых веществ при свободном вскармливании, чем при вскармливании "по часам", сохраняется и в последующие периоды лактации.

Свободное вскармливание, несомненно, оказывает положительное влияние на лактационную функцию матери, состояние здоровья и физическое развитие ребенка. Лишь в отдельных случаях, при непонимании матерью причин беспокойства ребенка и попытке устранить его путем частого прикладывания к груди, могут отмечаться явления перекорма ребенка, сопряженные с повышением скорости роста и развитием избыточной массы тела. В связи с этим одной из важных задач участковых педиатров является обучение матери дифференцировке "голодного" крика ребенка от крика, связанного с тем, что у него кишечные колики или ему неудобно, страшно, скучно, грустно, холодно, или, наоборот, жарко.

Большое значение имеет **правильная техника кормления грудью**. В первые дни после рождения можно кормить детей в одно кормление одной грудью. После "прихода" молока можно кормить ребенка каждое кормление из обеих грудей, так чтобы кормление заканчивалось из той груди, с которой начиналось кормление.

Кормить следует в удобной для матери позе, в спокойной обстановке. Наиболее удобное положение - сидя и так, чтобы ребенок находился в вертикальном положении (профилактика попадания воздуха в желудок ребенка). В ночное время и при невозможности кормить сидя, можно кормить лежа на боку. Желательно, чтобы при кормлении ребенок имел возможность максимально тесно контактировать с матерью (контакт "кожа к коже", "глаза в глаза"). При таком тесном контакте происходит не только формирование привязанности ребенка к матери, но и дополнительная гормональная стимуляция лактации, что особенно важно как при ее становлении в первые дни и недели после родов, так и при временном уменьшении лактации в связи с так называемыми лактационными кризами.

*Сцеживание* грудного молока может оказаться целесообразным только в ранний период установления лактации при отсутствии возможности "свободного" вскармливания ребенка или при неспособности ребенка по тем или иным причинам к эффективному отсасыванию молозива или молока. В остальных случаях сцеживать молозиво или молоко нет необходимости. Решение о необходимости сцеживания молока женщине следует принимать только после консультации квалифицированных медработников - акушерки или врача-акушера. При этом предпочтительным является ручное сцеживание, методике которого должен обучить женщину медперсонал послеродового отделения. При неэффективности ручного сцеживания можно использовать молокоотсос, лучше поршневого.

Важным фактором становления и поддержания лактации у женщины является соблюдение режима кормящей женщины. Каким же должен быть **режим** беременной и кормящей женщины в плане профилактики недостатка молока?

**Во второй половине беременности** общую калорийность пищи необходимо повысить до 3000-3500 ккал/сутки, а потребность в белке - до 2 г/кг массы тела женщины в сутки. Суточный рацион беременной женщины в это время должен составлять 100-120 г белка, из них 60% животного, 80 - 100 г жира (из него 20% растительного масла), 300-350 г углеводов (их нужно несколько ограничивать за счет сахара, кондитерских изделий, пшеничного хлеба). Рацион беременной женщины должен содержать разнообразный ассортимент овощей и фруктов. Ограничивают потребление соли до 5 - 6 грамм для предупреждения отеков. Потребности беременных в витаминах значительно превышают физиологические потребности взрослого человека, поэтому целесообразно назначение витаминных препаратов, содержащих физиологические дозы витаминов, в том числе витамин Д для беременных.

**Питание кормящей матери** должно быть примерно таким же, как и во второй половине беременности, калорийность его составляет 3200-3500 ккал в сутки.

Примерный суточный набор продуктов составляет 200 г мяса, птицы или рыбы, 1 литр молока в любом виде, 100-150 г творога, 20-30 г сыра, 1 яйцо, 600 г овощей (из них не более 200 г картофеля), 200-300 г фруктов.

Беременным и кормящим женщинам **категорически запрещается** употребление спиртных напитков, в том числе и пива, курение, прием липофильных (т.е. жирорастворимых) медикаментов - таких как седативные, снотворные и др. препараты, способные накапливаться в грудном молоке и оказывать влияние на ребенка. Ограничивают кормящие матери прием специй, лука и чеснока, способных изменить вкус и запах молока, а также облигатных пищевых аллергенов: цитрусовых, меда, грецких орехов, в связи с большой частотой в настоящее время пищевой аллергии у самых маленьких детей.

**Рациональный режим кормящей женщины** подразумевает *достаточный отдых* - 8 часов ночного и 1-2 часа дневного сна, а также прогулки на воздухе. На практике наблюдается обратная ситуация - недосыпание кормящей женщины, нервные перегрузки, которые, сочетаясь с "физиологической" нервно-психической депрессией, развивающейся через 3 - 4 недели после родов, приводят к снижению лактации («лактационным кризам»).

## **Понятие о лактационных кризах.**

В ряде случаев снижение лактации носит транзиторный характер, проявляясь в виде так называемых *лактационных кризов*, под которыми понимают временное уменьшение количества молока, которое возникает без явной видимой причины. В их основе лежат сдвиги в гормональной системе женщин, связанные с периодичностью гормональной регуляции лактации, в сочетании с увеличением двигательной активности женщин и интенсивным ростом младенца, приводящим к увеличению у него аппетита.

Лактационные кризы возникают на 3-6 неделе, 3,4,7 и 8 месяце лактации. Их продолжительность, в среднем, составляет 3-4 дня, и они не представляют опасности для здоровья ребенка. Если мать проинструктирована врачом о возможности возникновения лактационных кризов и своевременно увеличивает частоту прикладывания к груди, то тем самым она успешно увеличивает объем лактации. Вместе с тем, если мать не подготовлена к такой ситуации, то при первых признаках снижения лактации она пытается добавить ребенку докорм смесями.

## **Гипогалактия как заболевание матери и ребенка. Ее признаки.**

*Гипогалактия* (от греческих "hupo + galaktios" - низкое + молоко) - состояние, характеризующееся понижением секреторной деятельности молочных желез в период лактации.

Различают первичную (или истинную) и вторичную гипогалактию, а также гипогалактию раннюю и позднюю. Первичная гипогалактия обычно бывает ранней, возникает на 1 неделе после родов, вторичная гипогалактия чаще всего бывает поздней – возникает после месяца удовлетворительной лактации.

*Первичная гипогалактия* обусловлена предшествующими или возникшими в течение беременности и родов заболеваниями и патологическими состояниями: в основном эндокринными расстройствами. Наиболее часто первичная ранняя гипогалактия возникает у родильниц-подростков 15-16 лет, женщин с поздним менархе, астенического телосложения, с эндокринными дисфункциями, проявляющимися недоразвитием молочных желез, мужским типом оволосения и др.

Для первичной гипогалактии характерно недостаточное количество молока сразу же после родов, быстрое его исчезновение в течение 1-го месяца жизни ребенка.

Терапевтические средства борьбы с первичной гипогалактией ограничены. Лечение таких женщин необходимо проводить до наступления беременности. Целесообразно все же удлинить сроки лактации на несколько

дней или недель назначением пролактина в инъекциях. Можно сочетать его назначение с окситоцином, так как этот гормон улучшает молокоотдачу.

Наиболее часто приходится сталкиваться с *вторичной*, чаще поздней гипогалактией, возникающей на 1 - 2 месяцах жизни, после нормального периода лактации. В ее возникновении определяющее значение имеют нарушения режима, техники кормления грудью, лактостазы и маститы.

### **Каковы же первые признаки гипогалактии?**

*Уменьшение количества молока* замечают и мать и ребенок. У матери исчезает чувство наполнения груди молоком, а после кормления ребенка из молочной железы не удастся сцедить остатки молока. Ребенок беспокоен около груди, жадно пьет воду в промежутках между кормлениями, у него может быть голодный скудный, слегка разжиженный стул и редкие мочеиспускания. Нарастание массы тела ребенка замедляется и даже останавливается.

Наиболее точно гипогалактию определяют *контрольные взвешивания*, производящиеся в привычной для ребенка обстановке, и неоднократно. Техника контрольных взвешиваний состоит в определении массы до и непосредственно после кормления. Полученная разность соответствует разовому количеству высосанного ребенком молока. Таким образом, сравнивают фактическое количество съеденной пищи с должным его количеством. Технику расчета должного количества молока для младенца в лактотрофном периоде питания (до 4-6 месяцев) должен знать каждый врач.

### ***Методы расчета суточного объема пищи:***

#### **Объемный метод:**

для доношенного *новорожденного* (Формула Зайцевой) = 2% массы при рождении x n (день жизни),

затем:

2 – 6 недель – 1/5 массы;

6 недель – 4 мес. – 1/6 массы;

4 – 6 мес. – 1/7 массы;

Лечение вторичной гипогалактии включает в себя обязательную нормализацию режимных моментов. Выработке молока и его отдаче способствует *прием теплого питья* (чая, компота, отвара шиповника ) перед кормлением за 20 - 30 минут перед каждым кормлением.

Необходимо следить за полным опорожнением молочных желез после кормления. В период лечения вторичной гипогалактии ни в коем случае не уменьшают кратность кормлений. Прикладывают ребенка к обеим молочным

железам. Ежедневно на ночь кормящая мать принимает горячий с упругими струями душ, который обладает своеобразным массирующим действием. Одновременно под душем производится сцеживание остатков молока из обоих молочных желез до последней капли.

### **Прекращение кормления грудью.**

Установившаяся лактация может продолжаться 1-1,5 года и даже несколько дольше. Такое же время ребенок может получать грудное молоко, обычно к возрасту 1 года дважды в день (утром и вечером), как полноценное кормление и в течение дня его малые порции, как средство психологической поддержки. Замечено, что если ребенок сосет грудь менее трех раз в сутки, то лактация угасает. Здорового ребенка отлучают от груди в 10 - 12 месяцев, постепенно уменьшая частоту прикладывания к груди. Многие дети, почувствовав уменьшение молока у матери, сами отказываются от груди. Но в летний сезон и при кишечной дисфункции у ребенка кормление грудью рекомендуется продлить еще на 1 - 1,5 месяца.

Если по какой-то причине женщина должна быстро прекратить кормить грудью, ей рекомендуют на 2-3 дня резко ограничить прием жидкости и тугую повязку на молочные железы.

### **Организация прикорма при естественном вскармливании.**

Несмотря на несомненные достоинства материнского молока в условиях установившейся достаточной лактации, по мере роста ребенка необходимо введение в его рацион и других продуктов питания и блюд, обозначаемых термином *"прикорм"*.

Необходимость расширения питания ребенка и дополнения материнского молока другими продуктами питания обусловлена следующими основными факторами:

1. необходимостью дополнительного введения в организм растущего ребенка энергии и ряда пищевых веществ, поступление которых только с женским молоком, на определенном этапе развития младенцев (с 4-6 месяцев), становится недостаточным;
2. целесообразностью расширения спектра пищевых веществ рациона, в частности, за счет содержащихся в продуктах прикорма растительного белка, различных групп углеводов, растительных масел, микроэлементов, необходимых для дальнейшего роста и развития ребенка;

3. необходимостью тренировки и развития пищеварительной системы, жевательного аппарата и стимуляции моторной активности кишечника детей.

*Оптимальные сроки введения* различных продуктов определяются физиолого-биохимическими особенностями развития младенцев. Обычно, при достаточной лактации у матери *основной прикорм* (овощное пюре, каша и др.) целесообразно вводить в возрасте **4-6 месяцев**.

*До введения основных видов прикорма* в рацион ребенка вводятся фруктовые соки и пюре. *Фруктовый сок* следует вводить в рацион ребенка, находящегося на естественном вскармливании, не ранее 3-4 месяцев. Введение соков в рацион младенцев в качестве первого не молочного продукта обусловлено их жидкой консистенцией и легкостью усвоения, не требующего значительного напряжения со стороны незрелой пищеварительной системы ребенка. Более раннее введение соков детям, находящимся на грудном вскармливании, нецелесообразно, поскольку это не вносит сколько-нибудь значительного вклада в удовлетворение их потребности в витаминах и минеральных веществах и, в то же время, нередко приводит к возникновению аллергических реакций и гастроинтестинальных нарушений.

Первым можно рекомендовать яблочный сок, обладающий невысокими аллергенными свойствами. Затем могут назначаться грушевый, сливовый, абрикосовый, персиковый соки, позднее - черносмородиновый, вишневый и др. Кислые и терпкие соки следует разводить кипяченой водой. Соки цитрусовых, малиновый, клубничный, томатный, принадлежащие к числу продуктов с высокой потенциальной аллергенностью, следует назначать с учетом индивидуальной переносимости и аллергологического анамнеза, но не ранее 6 месяцев жизни ребенка.

Через 2 недели после введения в рацион соков и их хорошей переносимости *при ежедневном использовании* в рацион ребенка можно ввести более плотную пищу - *фруктовые пюре*. Ассортимент рекомендуемых фруктовых пюре и последовательность их введения в рацион аналогичны описанным для соков.

С 4,5-5,5 месяцев в рацион ребенка можно вводить более густую пищу, которую и обозначают в нашей стране термином "прикорм". В качестве первого прикорма предпочтительнее назначать *овощное пюре*. Введение овощного прикорма следует начинать с одного вида овощей (картофеля, кабачков), переходя затем к смеси овощей, с постепенным расширением ассортимента с использованием цветной капусты, тыквы, белокочанной капусты, моркови, позднее - помидоров, зеленого горошка.

Через 3-4 недели после введения овощного пюре может быть рекомендован *злаковый прикорм* (молочная каша). В качестве первого злакового прикорма следует использовать каши из безглютеновых злаков

(рисовую, гречневую и кукурузную), поскольку раннее введение в рацион каш из злаков, содержащих глютен (манной, пшенной, овсяной) может способствовать развитию у детей глютеневой энтеропатии.

По показаниям, когда ребенок плохо набирает массу тела или имеется тенденция к изменению частоты и консистенции стула, целесообразно в качестве первого прикорма ввести кашу, а затем уже овощное пюре.

С 5-6 месяцев в рацион ребенка вводится творог. Более раннее введение творога (как дополнительного источника белка) нецелесообразно, поскольку дети, находящиеся на естественном вскармливании необходимое количество белка получают с женским молоком.

С 6 месяцев жизни в рацион детей можно ввести *яичный желток*. Более раннее введение желтка нередко приводит к возникновению аллергических реакций в связи с высокой сенсибилизирующей активностью данного продукта.

*Мясо* в рацион ребенка рекомендуется вводить с 7 месяцев, начиная с мясного пюре, которое позднее заменяется фрикадельками (8-9 месяцев) и паровыми котлетами (к концу первого года жизни). С 8-9 месяцев ребенку один-два раза в неделю вместо мясного пюре можно рекомендовать *рыбное пюре*. С 7,5-8 месяцев в рацион ребенка вводится *кефир* и (или) последующие смеси - *молочные смеси* на основе коровьего молока с более низким, чем в коровьем молоке и кефире, содержанием белка и оптимизированным жирнокислотным и витаминным составом.

**При введении прикорма следует твердо придерживаться следующих правил:**

1. Начинать введение любого нового продукта только тогда, когда ребенок не болен.
2. Каждый новый продукт (блюдо) надо вводить постепенно, с небольших количеств (сок - с нескольких капель, пюре и кашу - с 1/2 чайной ложки), внимательно наблюдая за его переносимостью. При появлении симптомов плохой переносимости продукта (нарушение функции кишечника, аллергические реакции и др.) необходимо прекратить введение этого продукта и попытаться вновь ввести его через некоторое время. При повторной негативной реакции от введения продукта следует отказаться и попытаться заменить его аналогичным (например - яблочное пюре - грушевым, гречневую кашу - овсяной и т.п.).
3. Прикорм следует давать детям *до* кормления грудью, *из ложечки*, а не через соску.
4. Введение любого нового вида пищи следует начинать с одного продукта, постепенно переходя к смеси двух, а затем и нескольких продуктов данной группы. Например, введение соков

начинать с яблочного, затем вводить смесь из двух соков (яблочного и грушевого), позднее из трех (яблочного, грушевого и черносмородинового) и т.д. Такие же правила соблюдаются при введении овощных пюре и молочных каш (постепенный переход от одного вида овощей или злаков продукта к их смеси). Это необходимо для выявления возможных аллергенных эффектов того или иного продукта, что исключено при использовании их смеси.

Следует особо подчеркнуть, что с учетом неблагоприятной экологической обстановки и недостаточно высокого санитарно-гигиенического уровня населения, основу прикорма детей первого года жизни должны составлять продукты и блюда промышленного выпуска. Они обеспечивают безопасность входящих в них компонентов и их строго заданный химический состав, соответствующий потребностям ребенка в основных пищевых веществах, включая витамины и минеральные вещества.

К числу таких продуктов относятся:

- разнообразные консервированные фруктовые, овощные и фруктово-овощные соки и пюре;
- сухие злаковые и злаково-молочные смеси (каши) быстрого приготовления (инстантные), как правило, обогащенные основными витаминами, железом и кальцием, дополнительное поступление которых с пищей является важным способом профилактики анемии, нарушений баланса кальция и др.,
- мясные и мясо-растительные, рыбные и рыбо-растительные пюре (гомогенизированные, пюреобразные и крупноизмельченные).

Эти продукты прикорма выпускаются многочисленными заводами и компаниями в нашей стране и за рубежом.

## **Докорм**

Несмотря на неоспоримые преимущества грудного вскармливания следует признать, что процент женщин, способных кормить ребенка грудью хотя бы в течение первых 4-х месяцев, в промышленно развитых странах не превышает 50-60, а в развивающихся странах прослеживается тенденция к постепенному снижению числа матерей, вскармливающих своих детей грудью. Эти процессы обусловлены глобальными изменениями в обществе и обусловлены урбанизацией и технизацией, снижением уровня здоровья вступающих в брак женщин. Особое значение приобретает проблема биологического и социального инфантилизма женщин, в частности, неправильные психологические установки молодых людей в отношении лактации и вопросы моды. Как и в отношении табачных изделий, вероятно,

необходимо ограничивать рекламу искусственных питательных смесей как заменителей женского молока. Яркие красочные упаковки - этот атрибут современной развитой техногенной цивилизации - для детских питательных смесей не совсем приемлемы в странах среднего достатка, так создают превратное представление у людей о целесообразности и престижности их использования. Создание общественной и индивидуально-семейной установки по поддержке кормящих грудью женщин – действенный метод влияния на состояние здоровья общества. Улучшению состояния грудного вскармливания детей послужили и 10 принципов поддержки грудного вскармливания, рекомендованные ВОЗ.

При отсутствии эффекта от терапии гипогалактии и в других ситуациях, сопровождающихся невозможностью обеспечить ребенка необходимым количеством грудного молока, детям вводят *докорм* - так называемые заменители женского молока. Докорм - это адаптированные потребностям ребенка молочные смеси на основе коровьего молока или белка сои. Изготавливаются адаптированные питательные смеси для детского питания промышленным способом. Применение кустарно изготавливаемых молочных смесей на основе разведений коровьего молока запрещено специальным приказом министерств здравоохранения большинства стран мира.

*Питание детей первого года жизни, подразумевающее дачу им докорма взамен недостающего грудного молока, называется смешанным.*

*Если искусственные заменители женского молока составляют основную часть рациона – такое питание младенца называют искусственным.*

Основные виды заменителей женского молока (И.Я. Конь, 1999)

| Заменители женского молока |                                                                                                                                                                                                                                       |        |
|----------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------|
| Сухие                      | Адаптированные, содержащие сывороточный белок и обогащенные таурином и карнитином. Адаптированные, только с добавлением сывороточных белков. Адаптированные казеиновые формулы. Частично адаптированные смеси. "Последующие" формулы. | Жидкие |

|       |        |  |       |        |
|-------|--------|--|-------|--------|
| Кислы | Пресны |  | Кислы | Пресны |
| е     | е      |  | е     | е      |

Основными технологическими подходами к созданию заменителей женского молока служат следующие *направления адаптации коровьего молока*:

- снижение общего содержания белка;
- коррекция белкового и аминокислотного состава (добавление сывороточных белков, цистеина и др.);
- повышение уровня общего жира и углеводов;
- оптимизация жирнокислотного и углеводного состава;
- уменьшение количества кальция, калия, натрия;
- обогащение комплексом витаминов, минеральных солей и микроэлементов;
- увеличение количества бифидогенных и защитных факторов;
- введение таурина, карнитина, инозита, полинуклеотидов и других биологически активных соединений.

Адаптированные "заменители" в наибольшей степени приближены к женскому молоку по всем его компонентам. В них снижено по сравнению с коровьим молоком общее содержание белка (до 1,4-1,6 г/100 мл), причем *белковый компонент* представлен смесью казеина (основного белка коровьего молока) и белков молочной сыворотки (доминирующих в женском молоке) в соотношении 40:60 или 50:50. Сывороточные белки образуют в желудке под влиянием соляной кислоты значительно более нежный и мелкодисперсный сгусток, чем казеин, что обеспечивает их лучшее расщепление пищеварительными ферментами и вследствие этого более высокую степень усвоения.

В заменителях этого класса оптимизирован также и *состав жирового компонента* - молочный жир полностью или частично заменяют на смесь растительных масел (подсолнечного, кукурузного, соевого, рапсового, кокосового, пальмового и др.), которые подбирают так, чтобы обеспечить максимальное приближение жирнокислотного состава молочных смесей к жирнокислотному составу женского молока. Эта замена необходима, поскольку жир коровьего молока содержит иную комбинацию жирных кислот, чем жир женского молока, - в нем выше содержание насыщенных жирных кислот, но ниже уровень ПНЖК  $\omega$ -6 (линолевая) и  $\omega$ -3 семейств (линоленовая, декозогексаеновая и эйкозопентаеновые кислоты).

Основным углеводом в большинстве заменителей женского молока служит *лактоза*, которая обладает рядом свойств, имеющих важное физиологическое значение для младенцев. Она способствует всасыванию кальция, обладает бифидогенным действием (т.е. способностью поддерживать рост бифидобактерий), снижает pH в толстом кишечнике. Последние два ее свойства обусловлены тем, что часть лактозы не всасывается в тонком кишечнике и поступает в толстый кишечник, где служит субстратом для *B.bifidus*, под влиянием которой она подвергается сбраживанию с образованием молочной кислоты.

Вместе с тем в ряде случаев в состав смесей включают также декстрин-мальтозу, которая всасывается медленнее, чем лактоза, вызывая более постепенное нарастание гликемии. Вследствие этого чувство голода возникает у детей позднее, что способствует более спокойному поведению детей между кормлениями и обеспечивает возможность удлинения интервалов между ними.

Важнейшим звеном адаптации коровьего молока к женскому является *оптимизация минерального состава* смесей. Она заключается, с одной стороны, в снижении в смесях по сравнению с коровьим молоком общего количества солей, а также содержания кальция, калия, натрия, которые значительно выше в коровьем, чем в женском молоке, и, наоборот, во введении в смеси ряда микроэлементов, уровень которых ниже в коровьем, чем в женском молоке. Высокое содержание минеральных солей в коровьем молоке, кефире и других неадаптированных цельномолочных продуктах приводит при потреблении этих продуктов детьми первых месяцев жизни к значительной нагрузке на канальцевый аппарат почек, нарушениям в водно-электролитном балансе, усилению выведения жиров в виде кальциевых солей. Этот факт является одной из причин, в силу которых неадаптированные молочные продукты не рекомендуются в нашей стране детям первых 6 месяцев жизни, а в США - и на протяжении всего первого года.

С другой стороны, как было отмечено, оптимизация минерального состава молока предусматривает дополнительное внесение в смесь ряда необходимых микроэлементов, и прежде всего железа, цинка, меди, йода, фтора, содержание которых в коровьем молоке ниже, чем в женском. Еще более важно, что в женском молоке присутствуют специальные транспортные белки, обеспечивающие высокую усвояемость микроэлементов, присутствующих в относительно небольших количествах в женском молоке (например, переносчик железа - гликопротеид лактоферрин). В связи с этим предпринимаются попытки обогатить смеси-заменители женского молока этими веществами.

Наряду с микроэлементами в смесь вносят *необходимые количества водо- и жирорастворимых витаминов*, причем с учетом более низкой усвояемости витаминов из коровьего молока, чем из женского, их содержание должно быть несколько выше, чем ежедневные физиологические потребности в этих нутриентах .

Помимо указанных микронутриентов, во многие смеси вносят аминокислоту - *таурин*, необходимую детям первых недель и месяцев жизни для формирования органа зрения и головного мозга; витаминоподобное соединение - *карнитин*, способствующее транспорту жирных кислот в митохондрии и их окислению; небольшие количества *лецитина* - как эмульгатора жиров смеси.

В последние годы к числу микронутриентов, обнаруженных в женском молоке и имеющих важное физиологическое значение, были отнесены *нуклеотиды*, которые являются, по-видимому, важными регуляторами иммунного статуса детей. В связи с этим некоторые компании уже разработали молочные смеси, обогащенные этими соединениями.

К числу **максимально адаптированных** заменителей женского молока относятся большое число сухих смесей, в том числе "Нан" (Швейцария), "Нутрилон" (Голландия), "Бэби" (Словения), "Пре-ХиПП" и "ХиПП-1" (Австрия), "Энфамил-1" (США), «Хумана» (Германия) и др.

Несколько менее адаптированными являются так называемые *"казеиновые формулы"*. Они изготавливаются на основе сухого коровьего молока, основной белковый компонент которого представлен казеином, без добавления деминерализованной молочной сыворотки. Вследствие этого такие смеси менее близки к белковому составу женского молока. К числу *"казеиновых формул"* относятся, например, такие смеси, как "Симилак" (США), "Нестожен" (Швейцария) и др.

К числу заменителей женского молока прошлых поколений относится группа *частично адаптированных молочных смесей*. В них отсутствует деминерализованная молочная сыворотка, не полностью сбалансирован жирнокислотный состав, в качестве углеводного компонента используется не только лактоза, но также сахароза и крахмал. К числу таких смесей относятся "Малютка", "Малыш" (Украина), "Аптамил" (Германия) и др. Следует отметить, что в самое последнее время АО "Балтский молочно-консервный комбинат детских продуктов" несколько модифицировал состав смесей "Детолакт плюс" и «Детолакт бифидум», оптимизировав их состав введением лактулозы.

В последние годы за рубежом разработаны и широко используются так называемые *"последующие смеси"*, т.е. молочные продукты, предназначенные для вскармливания детей на "последующем" возрастном этапе – с 6 мес. Они отличаются от заменителей женского молока меньшей степенью адаптации и представляют собой частично адаптированные молочные смеси. Их производят из сухого цельного молока (без добавления молочной сыворотки), причем они содержат крахмал и сахарозу. Содержание в них белка и энергетическая ценность значительно выше, чем в "стартовых" заменителях женского молока (1,8-2,2 г/100 мл и 70-80 ккал/100 мл соответственно), что соответствует возросшим потребностям детей второго полугодия в энергии и пищевых веществах. Важной особенностью "последующих" смесей является также

повышенное содержание в них железа, что является одним из эффективных подходов к профилактике железодефицитной анемии, нередко возникающей у детей второго полугодия жизни в связи с истощением у них запасов железа, полученных от матери в период внутриутробного развития. Последующие смеси, так же как и заменители женского молока, содержат все необходимые ребенку второго полугодия жизни витамины, минеральные соли и микроэлементы.

К числу "последующих смесей" относятся такие смеси, "Нан" с 6 до 12 мес. (Голландия), "Нутрилон-2" (Голландия), „ХиПП-2 с пробиотиком” (Австрия), "Галлия-2" (Франция), "Сэмпер-Бэби-2" (Швеция) и др.

### **Выбор смеси для докорма или искусственного вскармливания.**

При выборе смеси, наиболее адекватной для вскармливания конкретного ребенка, следует учитывать:

- возраст ребенка - в первые 2-3 недели жизни ребенку предпочтительнее назначать пресные смеси, а затем сочетать пресные и кисломолочные смеси; причем наиболее целесообразно равное их количество в рационе;
- степень адаптированности смеси - чем меньше возраст ребенка, тем больше он нуждается в максимально адаптированных смесях; ребенку до 6 мес. ни в коем случае не следует назначать "последующие смеси", кефир и другие неадаптированные кисломолочные смеси, цельное коровье молоко;
- индивидуальную переносимость смеси.

*В тех случаях, когда ребенок получает и грудное молоко и смеси докорма, начинать кормление следует с кормления грудью, а затем по потребности дать молочную смесь.*

### **Как определить – какое количество смеси необходимо ребенку на одно кормление и в сутки.**

Ориентировочную информацию – как приготовить смесь и сколько смеси дать ребенку, можно получить, прочитав инструкцию на упаковке. Обратите внимание, что количество смеси готовят и предлагают ребенку всегда кратно по объему 1 американской унции (30 мл). Необходимо запомнить, что количество кормлений в сутки у новорожденных обычно составляет 6 – 8, а количество смеси, который ребенок может выпить от 30

до 120 мл. Всегда можно предложить ребенку несколько большее количество смеси (на 30 мл), а остатки потом вылить. Свободное кормление смесями имеет значительные ограничения по сравнению с грудным вскармливанием – можно позволить ребенку чуть переест или недоест, следуя индивидуальным потребностям в момент кормления. Но интервалы между кормлениями сокращать нельзя, так как для ферментации искусственного грудного молока требуется больше времени.

Дети от 2 до 5 месяцев требуют обычно 5-6 кормлений и выдерживают ночной перерыв. В бутылочки обычно наливают от 120 до 180 мл смеси.

После введения блюд основного прикорма у детей старше 5 месяцев количество кормлений в сутки составляет обычно 5, а объем одного кормления может составлять 180 – 210 мл (до 250 мл). Этот объем соответствует физиологической емкости желудка растущего ребенка.

*При организации смешанного и искусственного вскармливания обязательно назначается прикорм, однако сроки введения основных видов прикорма (см. выше) могут сдвигаться на 1-2 недели раньше сроков, рекомендованных при естественном питании.*

### **Оценка эффективности вскармливания грудного ребенка.**

Показателями эффективности вскармливания ребенка будут гармоничность физического развития малыша, хороший (упругий, "резиновый") тургор его тканей, хороший аппетит и нормальный характер отправления, правильное моторное и психическое развитие, редкость респираторных и кишечных заболеваний.