

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ  
БЕЛОРУССКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ  
КАФЕДРА ПРОПЕДЕВТИКИ ДЕТСКИХ БОЛЕЗНЕЙ

**СЕМИОТИКА ДЕТСКИХ БОЛЕЗНЕЙ:  
СИМПТОМЫ И СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ  
ОРГАНОВ И СИСТЕМ**

Учебно-методическое пособие



Минск БГМУ 2017

УДК 616-053.2-07-008.6(075.8)  
ББК 57.33я73  
С30

Рекомендовано Научно-методическим советом университета в качестве  
учебно-методического пособия 21.12.2016 г., протокол № 4

А в т о р ы: канд. мед. наук, доц. В. И. Твардовский; канд. мед. наук, доц.  
О. Н. Волкова; ассист. В. В. Дмитрачков; ассист. Н. Н. Былинский; канд. мед. наук, доц.  
О. Н. Назаренко; ассист. О. В. Самохвал; канд. мед. наук, доц. В. Д. Юшко; ассист.  
К. В. Юрчик

Р е ц е н з е н т ы: канд. мед. наук, доц. каф. детских болезней Белорусской меди-  
цинской академии последипломного образования Е. К. Хрусталева; канд. мед. наук,  
доц. 2-й каф. детских болезней Белорусского государственного медицинского универ-  
ситета Е. А. Баранаева

**Семиотика** детских болезней : симптомы и синдромы поражения органов  
С30 и систем : учебно-методическое пособие / В. И. Твардовский [и др.]. – Минск :  
БГМУ, 2017. – 140 с.

ISBN 978-985-567-739-1.

Содержит материал по основам семиотики заболеваний внутренних органов, основным клини-  
ческим синдромам, встречающимся при патологических состояниях у детей.

Предназначено для студентов 3-го курса педиатрического факультета.

УДК 616-053.2-07-008.6(075.8)  
ББК 57.33я73

ISBN 978-985-567-739-1

© УО «Белорусский государственный  
медицинский университет, 2017

## СПИСОК УСЛОВНЫХ СОКРАЩЕНИЙ

АД — артериальное давление  
АДГ — антидиуретический гормон  
АЛАТ — аланинаминотрансфераза  
АсАТ — аспаргатаминотрансфераза  
ВПС — врожденный порок сердца  
ГЛП — гипертрофия левого предсердия  
ГПЖ — гипертрофия правого желудочка  
ГЭР — гастроэзофагальный рефлюкс  
ГЭРБ — гастроэзофагальная рефлюксная болезнь  
ДМЖП — дефект межжелудочковой перегородки  
ДМПП — дефект межпредсердной перегородки  
ДН — дыхательная недостаточность  
ЖЕЛ — жизненная емкость легких  
ЖКТ — желудочно-кишечный тракт  
ЗПР — задержка полового развития  
ЗСН — застойная сердечная недостаточность  
ИВЛ — искусственная вентиляция легких  
ИМТ — индекс массы тела  
КФК — креатининфосфокиназа  
ЛДГ — лактатдегидрогеназа  
НС — нефротический синдром  
НЯК — неспецифический язвенный колит  
ОАП — открытый артериальный проток  
ОБО — острая бронхиальная обструкция  
ОКИ — острая кишечная инфекция  
ОПН — острая почечная недостаточность  
ОПР — отсутствие полового развития  
ОРВИ — острая респираторно-вирусная инфекция  
ОРИ — острая респираторная инфекция  
ОСЛТ — острый стенозирующий ларинготрахеит  
ОХП — остеохондропатия  
ОЦК — объем циркулирующей крови  
ППР — преждевременное половое развитие  
ПТГ — паратиреоидный гормон  
СН — сердечная недостаточность  
СНН — синдром надпочечниковой недостаточности  
СОЭ — скорость оседания эритроцитов  
ТТГ — тиреотропный гормон  
УЗИ — ультразвуковое исследование  
ФГДС — фиброгастродуоденоскопия

ЦВД — центральное венозное давление  
ЦГН — церебрально-гипофизарный нанизм  
ЦНС — центральная нервная система  
ЧСС — частота сердечных сокращений  
ЭКГ — электрокардиограмма

## ВВЕДЕНИЕ

Учение о методах распознавания болезней носит название *диагностики* (от греч. *διάγνωστικός* — способный распознавать). *Диагностика* — это раздел медицинской науки, излагающий методы исследования для установления заболевания и состояния больного с целью назначения необходимого лечения и профилактических мер.

Итогом диагностического процесса является постановка диагноза болезни (от греч. *διάγνωσις* — распознавание, различение). *Диагноз* — это краткое врачебное заключение о сущности заболевания и состоянии больного, выраженное в современных медицинских терминах.

Диагностика как научная дисциплина состоит из 3 разделов:

1. *Врачебная диагностика* — изучение методов наблюдения и исследования больного.

2. *Семиотика*, или *семиология* (от греч. *Σημιωτική* — знак, признак) — наука, исследующая свойства знаков и знаковых систем, в медицине — учение о признаках болезни) — изучение диагностического значения симптомов болезни.

3. *Методология диагноза* — изучение особенностей мышления при распознавании заболевания.

*Симптом* (от греч. *σύμπτωμα* — случай, совпадение, признак) — это признак болезни, выявляемый врачом при обследовании больного и используемый для постановки диагноза и определения прогноза заболеваний. По способу их выявления симптомы разделяются:

– на *субъективные* — симптомы, о которых врач узнает со слов больного при расспросе;

– *объективные* — симптомы, которые врач выявляет при помощи основных и дополнительных диагностических методов.

*Синдром* (от греч. *σύνδρομον, σύνδρομο* — наравне, в согласии) — совокупность симптомов, объединенных общим патогенезом и характеризующих определенное патологическое состояние организма.

Различают два вида синдромов: анатомические и функциональные. *Синдромная диагностика* очень важна, так как на основании отдельных синдромов врач делает первый вывод об анатомическом и функциональном состоянии внутренних органов.

## СЕМИОТИКА ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Поражение ЦНС может быть вызвано различными причинами: нейроинфекциями (менингиты, энцефалиты, полиомиелит), токсическим воздействием различной этиологии (вирусные, бактериальные, отравления и т. д.). Коматозные состояния у детей могут развиваться при травмах, сахарном диабете, почечной, печеночной и надпочечниковой недостаточности. К поражению ЦНС может привести асфиксия в родах, врожденные заболевания с накоплением веществ, которые токсически действуют на ЦНС (например, фенилкетонурия, галактоземия и т. д.).

На первом году жизни у детей с поражением ЦНС чаще всего встречаются:

1. *Синдром гипервозбудимости* — у ребенка отмечаются тремор рук, подбородка, нистагм, двигательное беспокойство, нарушение сна, усиление врожденных рефлексов, повышенная рефлекторная возбудимость. Этот синдром наблюдается при перинатальных поражениях ЦНС, метаболических нарушениях.

2. *Синдром гиповозбудимости* — двигательная и психическая активность ребенка снижена, наблюдаются вялость, отсутствие флексорного положения конечностей. Отмечается у недоношенных детей, у детей с внутричерепной травмой, а также у пациентов, перенесших гипоксию.

3. *Синдром двигательных расстройств* — проявляется изменением мышечного тонуса и рефлекторной активности.

4. *Синдром внутричерепной гипертензии* — проявляется увеличением размеров головы у ребенка, расхождением черепных швов, увеличением и выбуханием большого родничка. Ребенок возбудим, крик его становится резким, пронзительным, сон — поверхностным. Наблюдается горизонтальный нистагм, симптом «заходящего солнца», сходящееся косоглазие. Данный синдром часто сочетается с гидроцефальным синдромом (расширение желудочков и субарахноидальных пространств).

5. *Судорожный синдром* — у новорожденных чаще встречаются клонические судороги, подергивания мимической мускулатуры, у детей грудного возраста — генерализованные тонико-клонические судороги, которые сопровождаются вегетативными нарушениями.

6. *Синдром вегетативно-висцеральных нарушений* — редко наблюдается изолированно, часто сочетается с другими синдромами. Проявляется различными нарушениями функции внутренних органов — преходящий цианоз, тахикардия, тахипноэ, аритмии, плохая прибавка в массе, срыгивания, рвота, понос, запор, пилороспазм.

## АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

**Черепно-мозговая грыжа** — грыжевое выпячивание в области дефекта костей черепа; различают две формы: *менингоцеле* (в составе грыжевого мешка твердая мозговая оболочка и кожа, содержимое — цереброспинальная жидкость) и *менингоэнцефалоцеле* (в грыжевом мешке какой-либо отдел головного мозга).

**Спинномозговая грыжа** (*spina bifida*) — аномалия развития позвоночного столба, возникающая в результате нарушения процесса закрытия нервной трубки. Выход через дефект оболочек спинного мозга называется *менингоцеле*. Если грыжевой мешок содержит нервную ткань, образование носит название *менингомиелоцеле*. Чаще дефект расположен в поясничном и крестцовом отделах позвоночника.

**Микроцефалия** — малые размеры мозгового черепа и мозга ребенка. Критерий диагностики: уменьшение окружности мозгового черепа более чем на 5 см по отношению к средним возрастным показателям. У детей с микроцефалией отмечается различная неврологическая симптоматика: нарушение мышечного тонуса, спастические парезы, судороги, психическое недоразвитие.

**Гидроцефалия** — увеличение размеров желудочков мозга, в большинстве случаев сопровождается увеличением размеров головы. Различают *внутреннюю* и *наружную* гидроцефалию. При внутренней отмечается накопление цереброспинальной жидкости в боковых желудочках мозга, при наружной — в субарахноидальном пространстве. В результате происходит увеличение размеров головы, расхождение и истончение костей черепа, выбухание родничков. На лбу, волосистой части головы можно видеть расширенные кожные вены.

**Вентрикуломегалия** — изолированное расширение желудочков мозга, которое не сопровождается увеличением размеров головы. В большинстве случаев развивается в результате нарушения оттока спинномозговой жидкости.

**Анэнцефалия** устанавливается по отсутствию костей мозгового черепа и ткани головного мозга. **Акрания** — состояние, когда мозг плода не окружен костным сводом. Анэнцефалия и акрания являются пороками развития, несовместимыми с жизнью.

**Краниостеноз** — преждевременное зарастание черепных швов, приводящее к деформации черепа.

**Скафоцефалия** — череп увеличивается в переднезаднем направлении и уменьшается в поперечном из-за преждевременного зарастания сагиттального шва. Голова ребенка при этом сужена, лоб и затылок выступают, роднички сужены.

**Акроцефалия** — преждевременное зарастание венечных швов черепа, что приводит к ограничению его роста в переднезаднем направлении. Свод

черепа у ребенка высокий, широкий и короткий, лицо уплощенное, может отмечаться экзофтальм.

**Плагиоцефалия** — ускоренное зарастание только одного из коронарных швов. Череп асимметричен, наблюдается односторонний экзофтальм.

**Тригоцефалия** — раннее сращение лобных костей в области лобного шва. Лобные бугры не развиты, череп приобретает треугольную форму.

**Оксицефалия** (башенный череп) — возникает в случае преждевременного зарастания коронарных и сагиттального швов. Сопровождается повышением внутричерепного давления.

## ОБЩЕМОЗГОВЫЕ СИМПТОМЫ И СИНДРОМЫ

**Нарушения сознания.** Простого определения понятию «сознание» в настоящее время нет. Обычно его трактовка основана на противопоставлении состояний сна и бодрствования. Во время сна сознания нет, проснувшись, мы начинаем ощущать, мыслить, действовать и передавать свои ощущения с помощью слов другим людям. Сознание, выраженное словами, называется вербальным.

У здорового ребенка сознание ясное. Находясь в *ясном сознании*, ребенок хорошо ориентируется в собственной личности, времени и пространстве.

Под **нарушением сознания** понимают расстройство отражения окружающей среды, предметов, явлений и их связей, проявляющееся полной невозможностью или неотчетливостью восприятия окружающего, дезориентировкой во времени, месте, окружающих лицах, собственной личности, бессвязностью мышления. Нарушения сознания условно разделяют на две группы — угнетение и изменение сознания.

**Угнетение сознания** характеризуется дефицитом психической активности, снижением уровня бодрствования, угнетением интеллектуальных функций и двигательной активности. К этому состоянию относят *ступор*, *оглушение*, *сопор* и *кому*. При выраженном угнетении сознания нарушаются жизненно важные функции.

**Изменения сознания** развиваются на фоне бодрствования и характеризуются расстройством психических функций, извращенным восприятием окружающей среды и собственной личности (изменения сознания изучаются в курсе психиатрических болезней).

При осмотре пациента необходимо ориентироваться на определенную последовательность возникновения признаков нарушения самочувствия и сознания у детей.

Ребенок в *ступоре* находится в состоянии оцепенения, из которого выходит с трудом после энергичного тормошения. Нередки периоды двигательного беспокойства с атетозоподобными движениями. Рефлексы снижены. Реакция на болевое раздражение отчетливая, но непродолжительная.

**Сонор** — глубокий сон, оглушенность, реакции на окружающее нет. Ребенка невозможно разбудить. Кожная чувствительность не определяется, но сухожильные рефлексы вызываются, хотя и с трудом, непостоянно. Реакция на боль (инъекцию) сохранена, но она неотчетливая. Зрачковые и роговичные рефлексы, а также глотание у пациента сохранены.

При значительной степени угнетения коры и поражении центров головного мозга наступает потеря сознания — **кома**. Это состояние характеризуется полным отсутствием у ребенка рефлексов и кожной чувствительности, нет также реакции на инъекции и другие манипуляции, наблюдается мышечная гипо- и атония. Зрачки широкие, роговичного рефлекса нет, отсутствует реакция на свет и другие раздражители (болевые, звуковые). У таких больных обязательно надо проверить рефлексы с гортани и глотки, которые позволяют определить глубину комы.

Кома может быть при сахарном диабете, кровоизлияниях в мозг, отравлениях, хроническом нефрите, тяжелых поражениях печени.

По глубине принято выделять 3 степени комы. *I степень* — легкая, при этом отсутствуют сознание и произвольные движения, роговичные и корнеальные рефлексы сохранены. *II степень* характеризуется отсутствием сознания, арефлексией (сохранены рефлексы зрачков), часто наблюдается расстройство дыхания, при *III степени* наблюдаются отсутствие всех рефлексов, глубокие расстройства ритма дыхания.

При возбуждении с эйфорией у пациента отмечаются повышение двигательной активности и игровой деятельности, необычная говорливость или лепетание (у грудных детей). Ухудшается контакт ребенка с близкими ему людьми (он как будто не слышит обращений, просьб и указаний), ухудшается аппетит, увеличивается время засыпания и пробуждения.

При прогрессировании патологического состояния развивается возбуждение с негативизмом, при котором на фоне общего возбужденного состояния у ребенка исчезают положительные эмоции, он становится капризным, кричит и плачет по любому поводу, отбрасывает игрушки, отказывается от еды, не знает, чего хочет. Просится на руки, заснуть не может. Повышена чувствительность кожи — гиперестезия — ребенок резко реагирует на прикосновения, сбрасывает одеяло. Кожные и сухожильные рефлексы повышены.

Возбуждение в сочетании с сомнолентностью проявляется чередованием периодов возбуждения с временным успокоением, появлением вялости, сонливости. Сохраняется повышенная чувствительность кожи, рефлексы могут быть повышенными или в норме.

При сомнолентном сознании понижена реакция на окружающее (ребенок ощущает вялость и сонливость), однако сон поверхностный, наступает короткими периодами. Вместо плача и крика — тихое постанывание. Слабо реагирует на осмотр. Отмечается снижение кожной чувствительно-

сти и сухожильных рефлексов. На сильное раздражение ребенок реагирует плачем, на вопросы отвечает вяло.

Изменения деятельности ЦНС всегда сопровождаются вегетативными сдвигами. Фаза возбуждения сопряжена с активацией симпатического отдела, поэтому возникают тахикардия, тахипноэ, может быть повышено артериальное давление. Поражение ЦНС при тяжелых заболеваниях никогда не ограничивается только сферой сознания и рефлекторной деятельности. В состоянии ступора, сопора и комы всегда выявляются и прогрессирующие расстройства жизненно важных регуляторных функций ЦНС, в частности стволовых отделов мозга. В результате этих нарушений возникают *нерегулярное дыхание* (типа Чейна–Стокса или Биота, гаспинг-дыхание), паралич дыхательного или сосудодвигательного центров. Поэтому прогрессирование нарушений сознания является предвестником возможных нарушений стволовых отделов мозга.

**Головная боль.** Этот симптом сопровождает различные заболевания. Головную боль по патогенезу подразделяют на пять основных типов.

**Сосудистая головная боль** возникает при избыточном растяжении сосудов пульсовым объемом крови или в результате переполнения кровью сосудов, особенно вен, находящихся в состоянии гипотонии; при натяжении сосудов в результате объемного процесса. При избыточном растяжении сосудов пульсовым объемом крови больные испытывают ритмичные, синхронные с пульсом тупые удары в голову («стук в голове»). Подобное возникает у детей с артериальной гипотонией, когда из-за психического или физического напряжения повышается артериальное давление, при кризах у больных с признаками вегетососудистой дистонии. При сосудистом спазме пациенты жалуются на ощущение сдавливания, ломящую, тупую боль, тошноту, потемнение в глазах, «черные мушки» перед глазами, головокружение, бледность кожных покровов. Подобная головная боль бывает при симпатико-адреналовых кризах и гипертонической болезни. *Венозная головная боль* появляется, когда есть нарушение венозного оттока из полости черепа. Перенаполнение кровью венозной системы вызывает ощущение тяжести в голове, тупую, распирающую боль, усиливающуюся при длительной работе с низко опущенной головой, при приступах кашля, смехе.

**Головная боль мышечного напряжения** — самая распространенная форма головной боли. Возникает в ответ на психическое перенапряжение и сопровождается повышением тонуса мягких покровов головы. Пациенты жалуются на ощущения сжатия, сдавливания головы («как обручем стянуло», «голова, словно в тиски зажата»). Головная боль напряжения диффузная, двусторонняя, причем одна из сторон может болеть более интенсивно. На высоте головной боли могут отмечаться сопутствующие симптомы: свето- и звукобоязнь, тошнота. Чаще боль продолжается весь день и нарастает к вечеру. Головную боль напряжения может спровоцировать рефлекс-

торное напряжение мышц при антифизиологических позах (длительная работа за компьютером, работа с мелкими предметами и др.), что вызывает долговременное напряжение глазных и шейных мышц. Длительное напряжение мышц приводит к сужению артериальных сосудов и ишемии. Головная боль напряжения усиливается или провоцируется переменчивыми метеоусловиями. Одним из проявлений головной боли напряжения является *вертеброгенная головная боль*, проявляющаяся наличием боли в области головы и шеи, что обусловлено дистрофическими процессами костно-связочного аппарата (межпозвоночный остеохондроз, артроз и др.). Наиболее частой жалобой в таких случаях является тупая, распирающая, усиливающаяся к утру головная боль в затылке или лобно-височно-глазничной области, которая сопровождается ощущением прилива крови, пастозностью и онемением лица, затруднением дыхания, наличием «мешков» под глазами.

***Ликвородинамическая головная боль*** наступает при изменениях внутричерепного давления и дислокации внутричерепных структур с натяжением оболочек, сосудов и нервов внутри черепа. При внутричерепной гипертензии она распирающая («из глубины мозга»), усиливается при кашле, натуживании, в положении стоя, при ходьбе каждый шаг «отдает в голову» острой, простреливающей болью.

***Невралгическая головная боль*** связана с раздражением нервов эндо-невральным или экстраневральным патологическим процессом. Для такого вида боли характерны:

- пароксизмальность приступов (приступы продолжаются несколько секунд или минут, следуют друг за другом с небольшими интервалами);
- существование зон, раздражение которых провоцирует приступ;
- иррадиация боли в соседние или отдаленные участки.

Невралгическая головная боль острая, пронизывающая, режущая, жгучая. В момент пароксизма больной замирает, избегает каких-либо движений головой.

***Психогенная головная боль*** возникает на фоне психических расстройств (истерия, ипохондрия, обсессивно-фобический синдром, депрессия и др.). Имеет хронический рецидивирующий характер, мучительная, провоцируется стрессом, психосоциальными факторами.

**Головокружение** (от лат. vertigo — вращение). Состояние характеризуется иллюзией вращения видимых окружающих предметов (объективное вертиго) и/или самого наблюдателя (субъективное вертиго). Может возникать у здоровых детей при чрезмерном или продолжительном раздражении вестибулярного аппарата (движение со значительным ускорением, качка и др.), интенсивном ритмичном раздражении рецепторов глазных яблок (при длительном фиксировании взора на движущемся предмете) или отсутствии во внешнем пространстве привычных точек, определяющих пространственную ориентацию (на высоте). Вертиго возникает при заболевании

ях вестибулярного анализатора (лабиринт, слухо-вестибулярный нерв, вестибулярные ядра мозгового ствола, надъядерные структуры, кора, преимущественно области височно-теменно-затылочного стыка), зрительного и глазодвигательного аппаратов, при патологии желудочно-кишечного тракта, сердечно-сосудистой системы и др. Причинами поражения вестибулярного анализатора могут быть воспалительные и невоспалительные заболевания лабиринта, отосклероз, болезнь Меньера, инфекционные, токсические, травматические воздействия на слухо-вестибулярный нерв, нарушения циркуляции спинномозговой жидкости, сосудистые, воспалительные, токсические, опухолевые, паразитарные и другие заболевания головного мозга, реже — функциональные заболевания нервной системы. Головокружение обычно сопровождается тошнотой, рвотой, помутнением поля зрения, неустойчивостью, замедлением пульса, побледнением, изменением артериального давления, появлением нистагма и другими симптомами.

**Генерализованные судорожные приступы.** Развитию генерализованного судорожного приступа иногда могут предшествовать симптомы, которые носят название *продрома*, или *предвестников* (общий дискомфорт, тревога, агрессия, головная боль, раздражительность и др.), возникающие за несколько часов или дней до его развития.

Эпилептический приступ может быть первично- или вторично-генерализованным. Вторично-генерализованному судорожному приступу предшествует наступление *ауры* (ощущения нереальности происходящего, дискомфорта в области желудка, зрительных, слуховых, обонятельных ощущений). При первично-генерализованных судорожных приступах ауры не бывает. Приступ начинается с громкого крика, наблюдается напряжение мышц всего тела, зубы стиснуты, губы плотно сжаты, возможен прикус языка. Наблюдается кратковременная остановка дыхания с появлением цианоза. Далее развиваются судороги. Приступ обычно прекращается самопроизвольно через 1–5 минут.

**Гипертензионный синдром.** Характеризуется *менингизмом* (ригидность затылочных мышц, верхний рефлекс Брудзинского и др.), рвотой, выбуханием родничка.

**Гидроцефальный (гипертензионно-гидроцефальный) синдром.** У новорожденных и детей грудного возраста характеризуется увеличением размеров головы, расхождением черепных швов, увеличением и выбуханием большого родничка, может открываться малый родничок. Расширяется венозная сеть волосистой части головы. На глазном дне отмечается расширение вен, ступенчатость границ соска зрительного нерва.

Поражение черепных нервов проявляется симптомом «заходящего солнца», сходящимся косоглазием, горизонтальным нистагмом. Мышечный тонус может меняться от гипертонуса до гипотонии. Часто отмечается тремор подбородка, рук, срыгивание, рвота. Дети становятся легко возбудимыми, беспокойными, крик их резкий, пронзительный, сон поверхностный.

**Судорожный синдром.** Судороги представляют собой внезапные приступы клонических, тонических или клонико-тонических непроизвольных и кратковременных сокращений мышц с потерей сознания или без нее. Различают *общие (генерализованные)* и *частичные (парциальные)* судороги.

Причинами возникновения судорог могут быть интоксикация, инфекции, травмы, заболевания ЦНС. Судорожный синдром — типичное проявление эпилепсии, спазмофилии, токсоплазмоза, энцефалита, менингита и ряда других заболеваний. Причинами судорог также могут быть нарушения обмена веществ (гипокальциемия, гипокалиемия, ацидоз), эндокринная патология, гиповолемия (рвота, понос), перегревание. У новорожденных причинами судорог могут быть асфиксия, гемолитическая болезнь новорожденных, врожденные дефекты ЦНС.

Судороги также часто наблюдаются при развитии нейротоксикоза, при таких заболеваниях, как грипп, парагрипп, аденовирусная и другие респираторно-вирусные инфекции.

Проявления судорожного синдрома очень разнообразны и отличаются по длительности, времени возникновения, состоянию сознания, частоте, распространенности, форме проявления. Характер и вид судорог зависят от патологического процесса, который может быть непосредственной причиной их возникновения или играть провоцирующую роль.

**Клонические судороги** — это быстрые мышечные сокращения, следующие друг за другом через короткий промежуток времени. Они бывают ритмическими и неритмическими и характеризуются возбуждением коры головного мозга.

**Тонические судороги** характеризуются более или менее длительным напряжением мышц, преимущественно в разгибательной позе (вынужденное положение), и обусловлены поражением стволово-подкорковых структур мозга. Они могут быть первичными или возникать сразу после клонических судорог, бывают общими или локализованными.

**Клонико-тонические судороги** характеризуются периодической сменной клонической и тонической фаз.

При судорожном синдроме ребенок внезапно теряет контакт с окружающей средой, его взгляд становится блуждающим, затем глазные яблоки фиксируются вверх или в сторону. Голова запрокинута, руки согнуты в кистях и локтях, ноги вытянуты, челюсти сжаты. Возможно прикусывание языка. Дыхание и пульс замедляются, возможно апноэ. Это первая — тоническая фаза клонико-тонических судорог, которая длится не более минуты. Вторая фаза — клоническая — начинается с подергивания мышц лица, затем судороги переходят на руки и ноги и становятся генерализованными; дыхание шумное, хрипящее, на губах появляется пена; кожа бледная, отмечается тахикардия.

Такие судороги бывают продолжительными и могут привести к летальному исходу. Диагностика судорожного синдрома не вызывает затруднений. Определенную роль здесь играют спинномозговая пункция, электроэнцефалография, эхоэнцефалография, исследование глазного дна и прочие исследования головного мозга и ЦНС.

**Менингеальный синдром.** Обусловлен поражением мягкой и паутинной оболочек мозга, развивается из-за повышения внутричерепного давления, воспалительного или токсического поражения, субарахноидального кровоизлияния. Наблюдается при воспалении менингеальных оболочек (менингит) или их раздражении (например, при пневмонии у маленьких детей). Проявляется характерной позой ребенка и положительными менингеальными симптомами.

Менингеальные симптомы:

1. Ригидность затылочных мышц — при попытке согнуть шею пациента с приведением подбородка к передней поверхности грудной клетки рефлекторное напряжение мышц шеи делает сгибание невозможным.

2. Симптом Кернига — невозможность разогнуть в коленном суставе ногу, предварительно согнутую под углом  $90^\circ$  в коленном и тазобедренном суставах (исследуют последовательно обе ноги).

3. Симптом Брудзинского (провокация менингеальной позы):

– верхний (затылочный) — оценивается одновременно с проверкой ригидности затылочных мышц — при пассивном сгибании шеи ребенка (с приведением подбородка к поверхности грудной клетки), лежащего на спине с вытянутыми ногами, наблюдается рефлекторное сгибание нижних конечностей в тазобедренном и коленном суставах; часто одновременно сгибаются и руки;

– средний (лобковый) — при надавливании над лонным сочленением кулаком рефлекторно сгибаются ноги в тазобедренных и коленных суставах;

– нижний (контралатеральный) — исследуется вместе с симптомом Кернига — при попытке разогнуть ногу, согнутую в коленном суставе, вторая нога произвольно сгибается в коленном и тазобедренном суставах (исследуют последовательно обе ноги).

Характерная *менингеальная поза* (поза «легавой собаки») обычно появляется позднее: больной лежит на боку с запрокинутой головой и согнутыми и приведенными к туловищу руками и ногами, позвоночник выгнут дугой кзади (опистотонус). Возникает такое положение тела из-за произвольного рефлекторного тонического сокращения мышц.

У детей раннего возраста тоническое напряжение мышц является физиологическим, поэтому для констатации наличия менингеального синдрома используют определение следующих симптомов:

1. Симптом подвешивания Лессажа — поднятый под мышки ребенок подтягивает ноги к животу.

2. Напряжение и выбухание большого родничка (при повышении внутричерепного давления).

3. Симптом Бехтерева — при перкуссии скуловой дуги отмечается усиление головной боли, о чем свидетельствует появление непроизвольной болевой гримасы на соответствующей половине лица.

4. Симптом «треножника» — ребенок сидит, опираясь на руки, расположенные позади ягодиц.

5. Симптом Фанкони — невозможность встать при разогнутых и фиксированных коленных суставах.

6. Симптом «поцелуя в колено» — нельзя прикоснуться лицом ребенка к его колену из-за разгибательной позы.

7. Симптом Мейтуса — при фиксированных коленных суставах ребенок не может сесть в постели (спина и ноги образуют тупой угол).

**Изменения ликвора.** Давление обычно повышено, при серозных менингитах оно может быть более высоким, чем при гнойном. Жидкость может быть мутной (при гнойных менингитах), слегка опалесцирующей (при туберкулезном менингите), прозрачной (при серозных менингитах). Отражением воспаления в оболочках является *плеоцитоз* (увеличение числа клеток) — увеличение до нескольких сот и тысяч в 1 мкл нейтрофилов при гнойных процессах, лимфоцитов — при серозных. Количество белка увеличивается до 0,4–1 г/л и более. Нормальные показатели ликвора приведены в табл. 1.

Таблица 1

Основные показатели ликвора

Показатель, единицы измерения	Норма
Окраска	Прозрачная
Количество, мл	100–200
pH	7,4–7,5
Давление, мм водн. ст.	130–180
Белок, мг/л	160–330
Цитоз, клеток/мм <sup>3</sup>	2–8
Из них: лимфоцитов, %	90–95
нейтрофилов, %	3–5
Осадочные реакции (Панди, Нонне–Апельта)	Отрицательные
Глюкоза, ммоль/л	1,83–3,89
Фибриновая пленка	Отсутствует

Однако менингеальные симптомы не всегда указывают на наличие менингита. Иногда довольно выраженные менингеальные симптомы наблюдаются при общих инфекциях у детей, при интоксикациях. При исследовании ликвора, кроме повышения давления, патологии нет. В таких случаях говорят о *менингизме*. Обычно он проявляется в остром периоде инфекции, держится 3–4 дня. Улучшение наступает после пункции. При-

чина менингизма — токсическое раздражение оболочек мозга, их отек, повышение внутричерепного давления.

**Энцефалитический синдром.** Развитие энцефалитов сопровождается общеинфекционными, общемозговыми, очаговыми и менингеальными симптомами.

**Общеинфекционные симптомы** — повышение температуры тела, воспалительные изменения в крови и другие признаки инфекции.

**Общемозговые симптомы** (диффузная воспалительная реакция мозга) — отек, гиперемия, гиперсекреция ликвора. Наблюдаются также нарушения сознания до комы, иногда возбуждение, эпилептические припадки, подергивания мышц. При тяжелом течении — угнетение рефлексов, нарушение сердечной деятельности и дыхания.

**Очаговые симптомы** различной степени выраженности зависят от локализации преимущественных поражений участков мозга. Могут наблюдаться двигательные, чувствительные нарушения, речевые расстройства, различные гиперкинезы, мозжечковые нарушения, стволовые симптомы, как проявление раздражения мозга — очаговые или общие эпилептические припадки.

**Менингеальные симптомы** почти всегда сопутствуют энцефалитам. Даже при малой выраженности менингеальных симптомов почти всегда имеются воспалительные изменения ликвора (увеличение количества клеток при небольшом увеличении белка — так называемая клеточно-белковая диссоциация).

**Симптомы повышенной нервно-рефлекторной возбудимости.** Наблюдаются у детей раннего возраста при *спазмофилии*. Основные клинические проявления спазмофилии — спазм и судороги — объясняются резким дефицитом кальция и вызванной им повышенной возбудимостью нервов. У многих детей это заболевание протекает скрытно, латентно (скрытая спазмофилия), у части пациентов оно проявляется характерными клиническими симптомами (у здорового ребенка все эти симптомы отрицательные).

**Симптом Хвостека** (один из наиболее постоянных симптомов латентной спазмофилии) — при поколачивании по fossa canina (место выхода тройничного нерва) возникает непроизвольное сокращение мышц нижнего века, крыла носа и угла рта на соответствующей стороне (проверяется последовательно с двух сторон).

**Симптом Труссо** — если на несколько минут при помощи жгута, манжетки или просто пальцами сдавить сосудисто-нервный пучок на плече (в области s. bicipitalis, над локтевым отростком), кисть принимает положение «руки акушера» вследствие судорожного сокращения ее мышц.

**Симптом Люста** — поколачивание неврологическим молоточком позади головки малоберцовой кости или сжатие икроножной мышцы (с тем чтобы вызвать раздражение проходящего там n. peroneus) вызывает

сгибание стопы ребенка в тыльную сторону и отводит ее немного кнаружи («конская стопа» — *pes equinus*). Вместо перкуссии можно использовать пережатие на уровне средней трети голени (аналогично симптому Труссо). Проверяется последовательно на двух ногах.

**Феномен Маслова** — остановка дыхания на высоте вдоха при крике и плаче в ответ на болевое раздражение (укол кожи).

*Гипомагниальные судороги* сходны с гипокальциемическими, но при них обычно наблюдается и карпопедальный спазм.

**Синдром вегетативной дисфункции.** Этот синдром включает в себя разнообразные по происхождению и проявлениям нарушения вегетативных (относящихся к работе внутренних органов) функций, обусловленные расстройством их нервной регуляции.

Причиной вегетативной дисфункции могут быть:

- наследственные факторы (как правило, они проявляются уже в детском возрасте);
- заболевания центральной и периферической нервной системы (особенно гипоталамуса, лимбической системы, ствола мозга);
- некоторые хронические заболевания (в основном эндокринной, желудочно-кишечной и сердечно-сосудистой систем);
- хронические стрессы, переутомления и перенапряжения.

Проявления вегетативной дисфункции могут затрагивать самые разные органы и системы, по отдельности или вместе. Ниже приведены наиболее частые из этих синдромов.

**Кардиоваскулярный (сердечно-сосудистый) синдром** может проявляться нарушениями сердечного ритма (тахикардией, брадикардией, экстрасистолией), непостоянством артериального давления, сосудистыми реакциями (бледностью или «мраморностью» кожных покровов, «приливами», зябкостью кистей и стоп). Часто встречается кардиалгический синдром — ноющие, колющие или пульсирующие боли или дискомфорт в области сердца, которые, в отличие от стенокардии, не связаны с физической нагрузкой, не проходят при приеме нитроглицерина.

**Гипервентиляционный синдром** проявляется учащенным дыханием, ощущением недостатка воздуха, неполноты или затруднения вдоха. При этом кровь теряет много углекислого газа, что приводит к ее ощелачиванию и угнетению дыхательного центра. В результате развиваются мышечные спазмы, нарушения чувствительности в окolorотовой области, кистях и стопах, головокружение.

**Синдром раздраженной кишки** проявляется спастическими и ноющими болями в нижней части живота, частыми позывами на дефекацию, вздутием живота, неустойчивостью стула, нарушением аппетита, тошнотой и рвотой, дисфагией (нарушение акта глотания), болью и дискомфортом под ложечкой (все это в отсутствие органического заболевания).

**Нарушение потоотделения**, как правило, протекает в форме гипергидроза (повышенной потливости) ладоней и подошв.

**Цисталгия** — учащенное болезненное мочеиспускание без признаков болезни мочевыделительной системы и изменений в анамнезах мочи.

**Нарушение терморегуляции** выражается в стойком небольшом повышении температуры, ознобах. Повышенная температура переносится легко, иногда выше в первой половине дня, может быть повышена асимметрично в подмышечных впадинах.

## СЕМИОТИКА НЕКОТОРЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ ЭНДОКРИННЫХ ЖЕЛЕЗ

Каждая из эндокринных желез выполняет специфическую функцию, и все они находятся в тесном взаимодействии друг с другом и с ЦНС, обеспечивая единство организма, что отражается термином «нейроэндокринная регуляция». В развитии патологического процесса выявляется взаимозависимое нарушение функций различных эндокринных желез. Ко времени рождения у ребенка функционирует единая нейроэндокринная система, и после рождения она продолжает интенсивно развиваться и совершенствоваться. В связи с этим у детей, в отличие от взрослых, эндокринные расстройства могут вызывать непоправимые изменения в растущем организме.

### СЕМИОТИКА НАРУШЕНИЯ РОСТА

Рост ребенка определяется взаимодействием многих факторов. Генетические факторы, например, тесно связаны с внешнесредовыми.

С учетом допустимых колебаний кривая роста у здорового ребенка достаточно ровная, поэтому любое существенное отклонение линии роста, вероятнее всего, обусловлено болезнью, нарушением питания или неблагоприятными психосоциальными условиями.

**Гигантизм** — заболевание, характеризующееся усиленным ростом, не соответствующим возрасту, полу и национальности, развивающееся вследствие избыточной продукции соматотропного гормона гипофиза. Встречается преимущественно у мальчиков. Ускорение роста происходит в период полового созревания. В его развитии могут сыграть роль черепно-мозговые травмы, инфекционно-токсические воздействия (перенесенные в детстве энцефалит, детские инфекции), опухоли, инфекционно-токсические поражения с гиперплазией ацидофильных клеток передней доли гипофиза.

Отмечаются следующие признаки гигантизма:

– скелет пропорционален и гармоничен;

– расширены зоны эпифизарных хрящей; в трубчатых костях отмечаются гиперостозы, образование новых костномозговых полостей с явлением остеопороза, расстройства энхондрального костеобразования в диафизах и расширение периоста;

– увеличение паренхиматозных органов;

– утолщение эпидермиса и атрофические нарушения;

– прибавка роста периодами: то замедляется, то ускоряется;

– развитие внутренних органов происходит медленнее общего роста организма;

– у девочек месячные или отсутствуют, или проходят беспорядочными циклами, молочные железы недоразвиты, развивается бесплодие;

– в щитовидной железе выявляются узлы, иногда с явлениями гипертиреоза, обязательно развивается несахарный диабет, встречается сахарный диабет;

– отмечается снижение интеллектуальных способностей (до умственной отсталости), раздражительность, инфантильность, бессонница;

– вследствие усиленного роста костей и наличия опухоли разрушаются стенки турецкого седла в черепе, происходит сужение периферических полей зрения;

– костный возраст значительно превышает паспортный.

**Акромегалия** — заболевание, которое характеризуется патологической формой роста костей, мягких тканей и внутренних органов. Заболевание вызывается эозинофильной аденомой гипофиза либо гиперплазией его ацидофильных клеток, усиленно продуцирующих гормон роста. Причины развития патологии — злокачественные опухоли левой лобной доли; энцефалит; кисты большой цистерны после перенесенных инфекционных заболеваний и травм черепа; врожденный или приобретенный сифилис.

Признаки акромегалии:

– гиперпродукция гормона роста у взрослых людей (формирование скелета закончено) вызывает периостальный рост костей — они деформируются и утолщаются;

– почти у половины больных развивается сопутствующий сахарный диабет из-за нарушения толерантности к глюкозе;

– повышается содержание кальция в крови (повышается функция окощитовидных желез) и неорганического фосфора в сыворотке крови;

– характерно изменение внешности: укрупнение черт лица, увеличение кистей и стоп; утолщаются кости черепа, выступают надбровные и скуловые дуги, затылочный бугор; челюсти выдаются вперед; разрастаются мягкие ткани лица; за счет гипертрофированных сосочков увеличивается язык; голосовые связки утолщаются, голос низкий, грубый, речь смазанная;

– кожа толстая, дряблая, гиперпигментирована или, наоборот, депигментирована, с расширенными сальными и потовыми железами, пот с неприятным запахом, нарушается оволосение: встречается облысение или, наоборот, гипертрихоз на лице и туловище (последнее особенно характерно для девушек);

– в начале заболевания мышечная система гипертрофируется, в дальнейшем происходит мышечная атрофия с прогрессирующей мышечной слабостью;

– изменяются внутренние органы: нарушается функция сердечно-сосудистой системы, повышается артериальное давление, увеличиваются печень, желудок, удлиняется кишечник, у девушек гипертрофируются половые железы;

– повышается внутричерепное давление, развиваются невриты, радикулиты; симптомы повышения внутричерепного давления вызывают стойкие явления, мелкие кровоизлияния в глазных яблоках, выпадают периферические поля зрения, иногда с нарушением цветовосприятия;

– расширяются позвонки, становятся рыхлыми межпозвоночные диски.

Диагноз акромегалии поставить нетрудно, если изменения во внешнем облике резко выражены, сопряжены с наличием головной боли и нарушением половой функции.

**Низкорослость** (полиэтиологический синдром) нередко является проявлением морфологической и функциональной недостаточности гипоталамуса и/или передней доли гипофиза врожденного или приобретенного характера со снижением секреции соматотропного гормона. Наиболее распространенными клиническими вариантами данного состояния являются церебрально-гипофизарный нанизм (ЦГН) и изолированный дефицит соматотропного гормона.

Другой эндокринной причиной низкорослости может быть дефицит тиреоидных гормонов (гипотиреоз), инсулина (некомпенсированный сахарный диабет), половых гормонов (гипогонадизм) или избыток половых гормонов (преждевременное половое развитие), глюкокортикоидов (болезнь и синдром Иценко–Кушинга).

К нарушению роста могут приводить также тяжелые соматические заболевания (соматогенный нанизм), патология костной системы, генетические и хромосомные заболевания (синдром Шерешевского–Тернера).

В ряде случаев низкорослость — проявление конституциональных особенностей (синдром позднего пубертата, семейная низкорослость). Патология характерна для мальчиков.

*Церебрально-гипофизарный нанизм* характеризуется выпадением функций всех тропных гормонов (пангипопитуитаризм). Различают идиопатический и органический вариант заболевания. При идиопатическом варианте ЦГН признаки органического поражения ЦНС отсутствуют, пато-

логический процесс формируется на уровне гипоталамических структур. Встречается у мальчиков в 2–4 раза чаще, чем у девочек. Выявлена связь заболевания с рождением ребенка в ягодичном предлежании, наложением акушерских щипцов, кровотечением в родах. Это свидетельствует о роли родовой травмы и гипоксии в генезе ЦГН. При отсутствии лечения рост больных (взрослых) не превышает 120 см у женщин и 130 см у мужчин.

Признаки низкорослости:

- при рождении и в первые месяцы жизни физическое развитие детей с ЦГН не отличается от такового у здоровых детей;
- задержка роста становится заметной на 2 году жизни, постепенно темпы роста снижаются;
- костный возраст отстает от хронологического;
- у детей с дефицитом соматотропного гормона имеется склонность к гипогликемическим состояниям (снижены процессы гликогенолиза), следовательно, гипогликемия может быть первым признаком заболевания;
- дефицит тиреотропного гормона (ТТГ) у больных с ЦГН является причиной гипотиреоза, что определяет комплекс симптомов: отмечается вялость ребенка, сухость кожных покровов, брадикардия, гипотония, запоры, позднее прорезывание и поздняя смена зубов;
- выраженный дефицит ТТГ еще более ухудшает процессы роста и дифференцировки костей скелета у больных с ЦГН.

### СИНДРОМ ГИПЕРТИРЕОЗА

**Тиреотоксикоз** — это гиперметаболический синдром, при котором наблюдаются клинические и биохимические проявления избыточного содержания тиреоидных гормонов в крови и тканях. В большинстве случаев тиреотоксикоз развивается вследствие избыточной продукции тиреоидных гормонов щитовидной железой (при гипертиреозе).

Опорные признаки тиреотоксикоза:

- поражение ЦНС и вегетативной нервной системы (ВНС): повышенная возбудимость, раздражительность, плаксивость, ослабление памяти, быстрая истощаемость, нарушение сна, тремор пальцев рук и всего тела (у детей по типу хореи);
- поражение сердечно-сосудистой системы (связано с симпатикотонией и токсическим действием тиреоидных гормонов на сердце): тахикардия, не исчезающая в покое, увеличение систолического и пульсового артериального давления, нарушения сердечного ритма (экстрасистолия, мерцание предсердий), развитие сердечной недостаточности;
- симптомы, связанные с ускорением обмена веществ: повышение температуры тела (не поддается действию антипиретиков), увеличенное потоотделение, влажные горячие руки, чувство жара, усиление аппетита, снижение массы тела, остеопороз, рост показателей основного обмена;

– поражение органов пищеварения: ускоренная моторная деятельность кишечника (синдром раздраженной кишки), снижение секреторной деятельности желудка, функциональные (реже структурные) изменения печени (истощение запасов гликогена, жировая дистрофия, снижение холестеринсинтезирующей функции);

– «глазные» симптомы, связанные с избытком тиреоидных гормонов: блеск глаз (симптом Грефе), гиперпигментация век (симптом Еллинека), редкое мигание (симптом Штельвага);

– лабораторные признаки: концентрация ТТГ в крови понижена, концентрация трийодтиронина (Т<sub>3</sub>) и тироксина (Т<sub>4</sub>) повышена.

В течении тиреотоксикоза принято выделять три степени тяжести в зависимости от выраженности тахикардии, потери массы тела, наличия осложнений (тиреотоксическое сердце, нарушения функции ЦНС, миопатия, вторичная надпочечниковая недостаточность, поражение печени, вторичный сахарный диабет).

Причины тиреотоксикоза — диффузный токсический зоб, узловой токсический зоб, аденома щитовидной железы, гипертиреоидная фаза аутоиммунного тиреоидита, йод-индуцированный тиреотоксикоз, ТТГ-продуцирующая опухоль гипофиза, опухоль яичников, продуцирующая гормоны щитовидной железы (*struma ovarii*), метастазы рака щитовидной железы, продуцирующие гормоны, передозировка препаратов гормонов щитовидной железы.

Наиболее частой причиной тиреотоксикоза является диффузный токсический зоб. Для этой патологии характерен также синдром зобной трансформации. К признакам *синдрома зобной трансформации* относят увеличение размеров щитовидной железы, причем оно не коррелирует с изменениями функции железы (табл. 2).

Таблица 2

Степени увеличения щитовидной железы

Степень	Описание
0	Зоба нет
I а	Зоб определяется при пальпации
I б	Зоб пальпируется и виден при полном разгибании шеи: эта степень включает также узловой зоб, даже если нет увеличения щитовидной железы
II	Зоб виден при обычном положении шеи
III	Зоб заметен со значительного расстояния

Среди других проявлений данного синдрома выделяют *эндокринную (аутоиммунную) офтальмопатию* — патологическое изменение органа зрения, которое характеризуется ограничением подвижности глазных яблок.

Опорные признаки офтальмопатии:

- экзофтальм;
- отставание верхнего века от радужной оболочки при взгляде вниз, при этом появляется белая полоска склеры;
- слабость конвергенции (симптом Мебиуса);
- слезотечение;
- светобоязнь;
- чувство рези, «песка в глазах».

Из других признаков могут отмечаться: экзофтальм с расширением глазных щелей (симптом Дальримпля), редкое мигание (симптом Штельвага), усиление пигментации век (симптом Еллинека), отечность век (симптом Зингера), тремор век (симптом Розенбаха).

*Тиреотоксический криз* представляет собой крайнюю степень выраженности и наиболее тяжелое осложнение тиреотоксикоза. Провоцирующие факторы — хирургические операции, гиперинсоляция, лечение радиоактивным йодом, инфекции, грубая пальпация щитовидной железы, интоксикации, прекращение приема тиреостатических препаратов, физический и психоэмоциональный стресс.

Признаки тиреотоксического криза:

- 1) резкое повышение температуры тела;
- 2) тошнота, рвота, диарея;
- 3) потливость;
- 4) повышение систолического и снижение диастолического артериального давления, тахикардия, нарушение ритма сердца;
- 5) резкое возбуждение, галлюцинации, бред.

По мере прогрессирования криза нарастает дегидратация, кожа становится сухой, развивается надпочечниковая недостаточность, коллапс, присоединяется печеночная недостаточность, паренхиматозная желтуха. Возбуждение сменяется апатией, адинамией, мышечной слабостью, прострацией. Затем развивается кома.

## СИНДРОМ ГИПОТИРЕОЗА

*Гипотиреоз* обусловлен недостаточной секрецией щитовидной железой тиреоидных гормонов, что приводит к угнетению всех видов обмена, утилизации кислорода тканями, снижению активности различных ферментных систем, газообмена и основного обмена.

В основе недостаточности тиреоидных гормонов лежат структурные или функциональные изменения в щитовидной железе (первичный гипотиреоз) либо нарушение стимулирующих эффектов гипофизарного ТТГ или гипоталамического тиреотропного релизинг-гормона (вторичный гипотиреоз). Реже встречается гипотиреоз, обусловленный резистентностью периферических тканей к тиреоидным гормонам (периферический гипотиреоз).

Опорные признаки гипотиреоза:

– поражение ЦНС: общая слабость, утомляемость, снижение работоспособности, головная боль, угнетенное настроение, сонливость, заторможенность, безразличие, снижение интеллекта, памяти; иногда психозы; радикулиты, парестезии и судороги в конечностях; снижение сухожильных рефлексов;

– восковидная бледность, кожа сухая, холодная на ощупь, плотная (не берется в складку), шелушится; гиперкератоз ладоней, подошв; волосы истончены, выпадают, выпадение наружной трети бровей (симптом Хертога); ломкость ногтей;

– лицо заплывшее, маскообразное (амимичное), глазные щели узкие (отек век); отечность шеи, щек, губ, языка, осиплость голоса; после надавливания на отечных тканях не остается следа;

– поражение сердечно-сосудистой системы: брадикардия, поражение миокарда (миокардиодистрофия, кардиомегалия), повышен риск развития атеросклероза;

– снижение секреторной функции желудка и моторно-эвакуаторной функции ЖКТ (тяжесть в эпигастрии, тошнота, рвота, метеоризм, запоры);

– нарушение функции мочевыделительной системы: уменьшение почечного кровотока и клубочковой фильтрации, умеренная протеинурия и гиперурикемия;

– анемия (нормоцитарная, нормохромная, гипохромная железодефицитная, В<sub>12</sub>- и фолиеводефицитная);

– лабораторные признаки: повышение концентрации ТТГ в крови (при первичном гипотиреозе), снижение концентрации Т<sub>3</sub>, Т<sub>4</sub>, гиперлипидемия (повышение концентрации общего холестерина и липопротеидов низкой плотности, снижение уровня липопротеидов высокой плотности).

*Причины первичного гипотиреоза* — оперативное лечение, лечение радиоактивным йодом, лучевая терапия процессов в области шеи, передозировка мерказолила, лития, лечение кордароном, деструктивные процессы в щитовидной железе (тиреоидит, абсцесс, туберкулез), врожденная гипоплазия или аплазия щитовидной железы, наследственные дефекты биосинтеза тиреоидных гормонов.

*Причины вторичного гипотиреоза* — ишемические, опухолевые, воспалительные, травматические поражения гипоталамо-гипофизарной области, лечение большими дозами резерпина, леводопы, парлодела.

*Причины периферического гипотиреоза* — заболевания печени и почек, наследственное снижение чувствительности рецепторов тиреоидзависимых тканей к тиреоидным гормонам.

Гипотиреоз необходимо отличать от отечного синдрома, синдрома анемии.

Наиболее тяжелым осложнением гипотиреоза является *гипотиреоидная кома*. Факторами, провоцирующими гипотиреоидную кому, являются неадекватное лечение гипотиреоза, инфекции, интоксикации, переохлаждения, травмы, хирургические вмешательства, прием седативных и наркотических средств.

Признаки гипотиреоидной комы:

- 1) гипотермия (температура тела ниже 35°);
- 2) артериальная гипотензия, брадикардия;
- 3) гиповентиляция, редкое дыхание, респираторный ацидоз;
- 4) атония гладкой мускулатуры (задержка мочи, динамическая кишечная непроходимость);
- 5) прогрессирующая вялость, апатия, сонливость с исходом в потерю сознания.

### ГИПЕРПАРАТИРЕОЗ

Данный синдром обусловлен гиперпродукцией паратиреоидного гормона (ПТГ). Гиперпродукция ПТГ может развиваться:

– вследствие непосредственного поражения паращитовидных желез (аденома, гиперплазия паращитовидных желез, синдромы множественной эндокринной неоплазии I и II типов) — *первичный гиперпаратиреоз*;

– при компенсаторной гиперплазии паращитовидных желез вследствие тяжелых электролитных нарушений (гипокальциемия, гиперфосфатемия) при патологии почек, ЖКТ, заболеваниях костей (синдром Фанкони, канальцевый ацидоз, хронический гломерулонефрит и пиелонефрит в стадии тяжелой хронической почечной недостаточности (ХПН), заболеваниях ЖКТ с синдромом малабсорбции, билиарном циррозе печени, пуэрперальной и идиопатической остеопатиях, рахите — *вторичный гиперпаратиреоз*;

– в результате образования аденомы паращитовидных желез в условиях длительного существования вторичного гиперпаратиреоза — *третичный гиперпаратиреоз*;

– вследствие продукции ПТГ опухолью непаратиреоидного происхождения — *псевдогиперпаратиреоз*.

Опорные признаки гиперпаратиреоза:

– поражение опорно-двигательного аппарата: мышечная слабость, боли в мышцах и костях, усиливающиеся при движениях и пальпации, «утиная» походка, деформация скелета, остеопороз, расшатывание и выпадение зубов, кистозные образования в челюсти, патологические переломы костей;

– поражение мочевыводящей системы: полиурия, снижение удельной плотности мочи, нефролитиаз;

– поражение ЖКТ: снижение аппетита, тошнота, метеоризм, запоры, симптоматические гастродуоденальные язвы, кровотечения, панкреатокальциноз;

– нервно-психические нарушения: раздражительность, плаксивость, депрессия;

– лабораторные признаки: повышение содержания ПТГ в крови, гиперкальциемия, гиперфосфатемия, повышение активности щелочной фосфатазы, гиперкальциурия.

Гиперпаратиреоз дифференцируют с другими заболеваниями и состояниями, сопровождающимися гиперкальциемией (остеолитические метастазы злокачественных опухолей в кости, миеломная болезнь, лимфомы, лимфогранулематоз).

### ГИПОПАРАТИРЕОЗ

Патология обусловлена абсолютной или относительной недостаточностью ПТГ. Снижение кальция в крови приводит к судорогам. Нарушение поступления кальция в организм или увеличение его выделения из организма может быть обусловлено недостаточным всасыванием кальция в кишечнике или нарушением деятельности почек.

Абсолютная недостаточность ПТГ связана с нарушением его выработки при поражении паращитовидных желез (аплазия или гипоплазия паращитовидных желез, послеоперационный гипопаратиреоз, лучевая терапия, кровоизлияния в паращитовидные железы, инфекционные поражения паращитовидных желез).

Относительная недостаточность ПТГ связана с нечувствительностью тканей при нормальной или даже повышенной его продукции (аденилатциклазозависимая или аденилатциклазозависимая нечувствительность органов-мишеней — наследственная остеодистрофия Олбрайта).

Опорные признаки недостаточности ПТГ:

– судорожные сокращения различных мышечных групп: скелетных (фибрилярные подергивания, тонические судороги, парестезии), дыхательных (ларингоспазм, бронхоспазм), ЖКТ (дисфагия, рвота, поносы или запоры);

– повышение нервно-мышечной возбудимости: положительные симптомы скрытой спазмофилии (Хвостека, Труссо, Шледенгера (судороги в разгибательных мышцах бедра и супинация стопы при быстром пассивном сгибании ноги в тазобедренном суставе с выпрямленным коленным суставом), феномен Маслова и др.);

– вегетативные нарушения: головокружения, головные боли, жар, озноб, сердцебиение, боли в области сердца;

– трофические нарушения: дефекты эмали зубов, ломкость ногтей, нарушение роста волос, раннее поседение;

- нарушение психики: неврозы, депрессия, снижение памяти;
- лабораторные признаки: снижение уровня ПТГ в крови, гипокальциемия, гиперфосфатемия, гипокальциурия.

Гипопаратиреоз необходимо отличать от заболеваний и синдромов, сопровождающихся судорогами и/или гипокальциемией (рахит (спазмофилия), синдром мальабсорбции, синдром хронической почечной недостаточности, рвота, эпилепсия).

### **НЕСАХАРНЫЙ ДИАБЕТ**

Синдром обусловлен недостаточностью антидиуретического гормона (АДГ).

Недостаточность АДГ может быть абсолютной (нарушение секреции АДГ гипоталамусом) или относительной (нечувствительность к АДГ эпителия почечных канальцев).

Опорные признаки недостаточности АДГ:

- полидипсия (количество выпиваемой жидкости колеблется от 3 до 20 л в сутки);
- полиурия (учащенное, обильное мочеиспускание);
- развивающееся в связи с полиурией и полидипсией нарушение сна;
- общая дегидратация (сухость кожи, слизистых, уменьшение слюно- и потоотделения);
- снижение удельной плотности мочи до 1001–1004, гиперосмоляльность плазмы (больше 290 мосм/кг), гипернатриемия (больше 155 ммоль/л), гипоосмоляльность мочи (100–200 мосм/кг);
- АДГ в крови: при абсолютном дефиците — снижение, при относительном — норма или повышен.

*Причины несахарного диабета:* врожденный несахарный диабет (семейный и несемейный), опухолевые, травматические, воспалительные, ишемические, аутоиммунные поражения гипоталамуса, нефрогенный несахарный диабет, амилоидоз почек.

Несахарный диабет дифференцируют с синдромом диабетических признаков, психогенной жаждой, полиурической фазой хронической почечной недостаточности.

### **СИНДРОМ ДИАБЕТИЧЕСКИХ ПРИЗНАКОВ**

Симптомокомплекс развивается в результате абсолютной или относительной инсулиновой недостаточности, что приводит к нарушению всех видов обмена веществ, прежде всего углеводного, поражению сосудов (ангиопатиям), нервной системы (нейропатиям), а также других органов и тканей.

«Большие» (ранние) диабетические признаки:

- полидипсия (сильная жажда);
- полиурия (учащенное, обильное мочеиспускание);
- полифагия (повышение аппетита);

- снижение массы тела;
- гипергликемия, кетоацидоз;
- глюкозурия.

«Малые» диабетические признаки:

- кожный зуд, особенно в области промежности и гениталий;
- фурункулез и склонность к инфекционным заболеваниям;
- частые поражения слизистой оболочки ротовой полости;
- пародонтоз;
- нарушение толерантности к углеводам;
- повышенное содержание глюкозы в крови при проведении перорального глюкозотолерантного теста (ммоль/л).

**Гипогликемия.** Синдром обусловлен падением концентрации глюкозы в крови ниже минимального уровня, к которому адаптирован организм (ниже 2,8 ммоль/л).

Симптомы гипогликемии можно разделить на две группы:

- *симпатические* (адренергические), обусловленные усилением секреции катехоламинов: слабость, потливость, тахикардия, тремор, тошнота, рвота, чувство голода, раздражительность, повышенная возбудимость, беспокойство, покалывание губ и пальцев;

- *неврологические*, обусловленные нарушением функции ЦНС: головная боль, гипотермия, туман перед глазами, диплопия, снижение внимания, странное поведение, заторможенность, оглушенность, амнезия, судороги, кома.

У больных сахарным диабетом клиническая картина гипогликемии может развиваться при быстром снижении концентрации глюкозы в крови с очень высокого уровня до более низкого, но существенно превышающего норму (например, с 20–23 ммоль/л до 10–11 ммоль/л), при этом в крови глюкозы достаточно, а в клетки она не поступает.

Виды гипогликемий:

- *реактивная* — уровень гликемии натошак в пределах нормы, после еды снижен;

- *алиментарная* — поздний демпинг-синдром у оперированных на желудке больных;

- *идиопатическая* — повышение тонуса блуждающего нерва, скорости опустошения желудка и скорости секреции инсулина, «ранний» сахарный диабет. Характерным является низкий уровень гликемии через 2–4 ч после нагрузки в ходе исследования теста толерантности к глюкозе;

- *гипогликемия натошак* (гипогликемия голодания) — проявляется в виде более выраженных и длительных симптомов, часто нейрогликопепнических. Типична гипогликемия через 5 ч после еды или после ночного голодания. Обусловлена снижением всасывания глюкозы и ее периферической утилизации, низким уровнем инсулина и повышением секреции конт-

ринсулярных гормонов. Наблюдается при инсулиноме, гипоплазии островковых клеток, внепанкреатических опухолях (ЖКТ, мезотелиомы, саркомы, рак надпочечников, гепатоцеллюлярная карцинома), надпочечниковой, почечной и печеночной недостаточности. Следует помнить, что при инсулиноме, недостаточности надпочечников и образовании аутоантител к инсулину гипогликемия может возникать как натощак, так и после еды.

– *ятрогенная* (лекарственная) гипогликемия может быть вызвана введением инсулина, сульфаниламидами,  $\beta$ -блокаторами, этанолом.

– *редкие формы* гипогликемий при лейкозах, лейкомоидных реакциях, гиперлипидемии, выраженном гликолизе при заборе крови.

**Гипогликемическая кома** — крайнее проявление гипогликемии, развивающееся при быстром понижении концентрации глюкозы в крови с последующим снижением ее в мозговой ткани. Провоцирующие факторы — передозировка сахароснижающих препаратов (чаще инсулина), несвоевременный прием пищи после введения препаратов или прием пищи с недостаточным количеством углеводов; повышенная чувствительность к инсулину (особенно у детей и подростков), интенсивная мышечная нагрузка; психоэмоциональное напряжение; острые инфекционные заболевания; послеродовой период; изменение режима питания у больных диабетом; нарушение функции печени у больных диабетом; алкоголизм; заболевания эндокринной системы (дефицит контринсулярных гормонов, инсулинома).

Опорные признаки гипогликемической комы:

- 1) острое начало и быстрое развитие;
- 2) выраженные адренергические и неврологические симптомы гипогликемии;
- 3) повышение сухожильных и периостальных рефлексов, появление симптома Бабинского, возможны клонико-тонические судороги, повышен тонус глазных яблок, тахикардия, артериальное давление нормальное или повышено; развивается оглушенность, переходящая в глубокий сон;
- 4) в стадии глубокой комы наблюдается арефлексия, нарушение сердечного ритма, артериальная гипотония, появляется патологическое дыхание.

**Синдром Кушинга. Гиперкортицизм** — это состояние избытка глюкокортикоидов любого происхождения.

Опорные признаки синдрома Кушинга:

– диспластическое ожирение (жировые отложения более выражены на туловище, лунообразное лицо, надключичные жировые подушки, «загрибок буйвола», конечности относительно тонкие);

– трофические изменения кожных покровов (истончение кожи с румянцем на лице, багровые полосы растяжения — стрии, легкое возникновение кровоподтеков);

– артериальная гипертензия, синдром поражения миокарда;

– мышечная слабость, атрофия проксимальных мышц;

- остеопороз;
- стероидный диабет или нарушение толерантности к глюкозе;
- дисфункция половых желез;
- стероидная энцефалопатия и эмоционально-психические расстройства (эмоциональная лабильность, возбудимость, депрессия, расстройство сна);
- вторичный иммунодефицит (плохое заживление ран, повышенная частота инфекционных заболеваний, гнойничковые и грибковые заболевания кожи);
- лабораторные показатели, свидетельствующие о повышении суточной продукции кортизола: увеличение уровня кортизола в крови, увеличение общих 17-ОКС в моче.

В клинической практике следует дифференцировать различные варианты гиперкортицизма:

- *эндогенный* — болезнь Иценко–Кушинга (опухоль гипофиза), опухоль коры надпочечников (кортикостерома-бластома) — синдром Иценко–Кушинга; юношеская дисплазия коры надпочечников; АКТГ-эктопированный синдром (опухоль бронхов, поджелудочной железы, тимуса, печени, кишечника и др., секретирующая кортикотропин-релизинг гормон или АКТГ);
- *экзогенный* — длительное лечение синтетическими кортикостероидами (ятрогенный синдром Иценко–Кушинга);
- *функциональный* — гипоталамический синдром, пубертатно-юношеский диспитуитаризм, сахарный диабет, алкоголизм, ожирение, беременность.

### СИНДРОМ НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

Развивается СНН при острой или хронической гипофункции коры надпочечников и проявляется дефицитом глюкокортикоидов или (реже) минералокортикоидов.

СНН может быть первичным (обусловлен первичным поражением надпочечников, при котором разрушается более 90 % клеток коркового вещества, продуцирующих кортикостероиды) и вторичным (обусловлен заболеваниями гипоталамуса и гипофиза, приводящими к дефициту кортиколиберина или адренокортикотропного гормона).

**Ятрогенная надпочечниковая недостаточность** возникает при прекращении глюкокортикоидной терапии или быстром падении уровня эндогенных глюкокортикостероидов на фоне длительного угнетения гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой системы экзогенными или эндогенными глюкокортикоидами.

Опорные признаки хронической надпочечниковой недостаточности:

- слабость, повышенная утомляемость, адинамия, астения;
- снижение массы тела;

- артериальная гипотензия;
- диспептические расстройства (тошнота, рвота, анорексия, боли в животе);
- гиперпигментация кожи и слизистых оболочек (при первичной надпочечниковой недостаточности);
- гипонатриемия, гиперкалиемия (при первичной надпочечниковой недостаточности), снижение содержания кортизола в крови, уменьшение экскреции 17-ОКС и свободного кортизола с мочой.

В клинической практике необходимо различать первичную и вторичную надпочечниковую недостаточность.

Причины *первичной надпочечниковой недостаточности* — идиопатическая аутоиммунная атрофия коры надпочечников, туберкулез, гемохроматоз, сифилис, бруцеллез, склеродермия, метастазы опухоли легких, молочных желез и др. в надпочечники, адреналэктомия при опухолях надпочечников, болезни Иценко–Кушинга, некроз надпочечников у больных ВИЧ.

Причины *вторичной надпочечниковой недостаточности* — опухоли, кровоизлияния, травмы гипоталамо-гипофизарной области, инфекционные (сифилис) и неинфекционные (саркоидоз, гранулематозный гипофизит, аутоиммунный гипофизит) процессы в области гипофиза и гипоталамуса.

**Острая надпочечниковая недостаточность** возникает при внезапном резком снижении (или прекращении) секреции гормонов коры надпочечников. Провоцирующие факторы — физический или психический стресс у больных с хронической надпочечниковой недостаточностью (особенно при неадекватной заместительной терапии); менингококковая, стрептококковая, пневмококковая инфекция; сепсис, ожоги; лечение адренокортикотропным гормоном и антикоагулянтами; беременность; внезапная отмена кортикостероидов у больных, длительно получавших эти препараты.

Опорные признаки острой надпочечниковой недостаточности:

- синдром острой сосудистой недостаточности (коллапс), глухие тоны сердца, гипотермия;
- анорексия, тошнота, неукротимая рвота, диарея, дегидратация, боли в животе;
- судороги, менингеальные симптомы, заторможенность, ступор.

## ОЖИРЕНИЕ

Синдром развивается в результате избыточного накопления жира (жировой ткани) в организме, приводящего к увеличению массы тела более чем на 20 % по сравнению со средненормальными величинами.

**Ожирение** представляет собой нарушение энергетического баланса, при котором поступление в организм калорий из пищи превышает энергетические расходы организма. Возможными детерминантами ожирения

могут быть генетические, демографические, социально-экономические, психологические, поведенческие, метаболические, гормональные факторы либо (чаще всего) их сочетание.

По характеру распределения жировой ткани выделяют ожирение по верхнему типу (центральное, абдоминальное, андройдное), по нижнему типу (гиноидное, ягодично-бедренное) и смешанное (промежуточное). Для диагностики ожирения и определения его степени используют индекс массы тела (ИМТ) или индекс Кетле. ИМТ является не только диагностическим критерием ожирения, но и показателем относительного риска развития сопутствующих ожирению заболеваний (сахарного диабета, артериальной гипертензии, остеоартроза). Индекс вычисляют как отношение массы тела (в кг) к росту (в метрах) в квадрате.

Опорные признаки ожирения:

- увеличение массы тела более чем на 20 % от нормы;
- индекс массы тела  $\geq 30$ ;
- показатель отношения окружности талии к окружности бедер для абдоминального типа ожирения (при ИМТ меньше 35) больше 0,9 у мужчин и 0,83 у женщин;
- окружность талии (при абдоминальном типе ожирения) более 94 см у мужчин и 80 см у женщин.

Причины ожирения — неправильный стереотип питания (особенно в сочетании с низкой физической активностью), психогенные нарушения (нервная булимия, депрессия, синдром ночной еды и др.), поражения гипоталамуса, болезнь и синдром Иценко–Кушинга, гипотиреоз, гипогонадизм, инсулинома, прием лекарственных препаратов (кортикостероиды, нейролептики, трициклические антидепрессанты, антисеротониновые препараты, медроксипрогестерон).

Ожирение необходимо различать с массивными отеками (анасаркой).

## СЕМИОТИКА НАРУШЕНИЙ ПОЛОВОГО РАЗВИТИЯ

**Половое созревание** — это период, в течение которого появляются вторичные половые признаки. Он четко не ограничивается по длительности, но обычно продолжается около 2–3 лет. Начало пубертата имеет широкие возрастные пределы. У 95 % здоровых девочек вторичные половые признаки начинают появляться с 8,5–13 лет, у 95 % здоровых мальчиков в возрасте 9,5–13,5 лет.

Начальным проявлением полового созревания у 85 % девочек является рост грудных желез (телархе), у 15 % начинают расти волосы на лобке. Первая менструация (менархе) обычно происходит спустя 18–24 месяца после начала роста грудных желез (средний возраст — 12,8 лет, колебания от 10 до 16 лет). В первые 1–2 года после менархе циклы могут быть ановуляторными. Интенсивный рост тела у девочек (ростовой скачок состав-

ляет около 25 см), в противоположность мальчикам, начинается рано, параллельно с увеличением молочных желез, и заканчивается с наступлением менархе.

Половое развитие у мальчиков происходит постепенно и начинается с исчезновения подкожного жира в мошонке, появления ее пигментации и многочисленных мелких складок. Яички увеличиваются и опускаются на дно мошонки, начинается рост полового члена. Оволосение лобка вначале имеет женский тип, с 16–17 лет переходит к мужскому. Появляются волосы в аксиллярных областях, пушок над верхней губой, на щеках и подбородке постепенно заменяется стержневыми волосами. Изменяются размеры предстательной железы, начинает расти ткань молочной железы, соски приобретают коническую форму (юношеская гинекомастия), становятся больше, пигментируются околососковые кружки. Увеличивается гортань, происходит мутация голоса, появляются угри. Усиливаются процессы сперматогенеза, хотя полноценная репродуктивная функция формируется значительно позже — к 16–17 годам. Ростовой скачок (около 28 см) начинается в середине пубертатного периода и завершается в его конечной стадии.

Половая система представлена половыми железами (гонадами) и добавочными (вспомогательными) половыми органами. У мужчин к ним относятся семенники, семявыводящие пути, семенные пузырьки, предстательная железа и половой член; у женщин — яичники, фаллопиевы трубы, матка, влагалище, наружные гениталии. К женской половой системе относятся и молочные железы.

При нарушении развития половых органов можно при осмотре увидеть их неопределенное (интерсексуальное) состояние, наличие аномалий строения.

**Преждевременное (раннее) половое развитие (ППР).** Пубертат считают преждевременным, если он начинается у мальчиков в возрасте до 8 лет, у девочек — до 7 лет. Выделяют ППР *истинное* (раннее появление вторичных половых признаков, соответствующих полу ребенка с увеличением размеров и активности половых желез) и *ложное* (половые железы не созревают, вторичные половые признаки могут соответствовать (*изосексуальное*) или не соответствовать (*гетеросексуальное*) полу ребенка).

**Истинное изосексуальное ППР** обусловлено повышением секреции гонадолиберина, гиперсекрецией гонадотропных гормонов, нарушением регуляции в гипоталамо-гипофизарной системе.

Признаками данного нарушения у мальчиков являются увеличение размера яичек, рост волос на лице, на лобке и подмышками, появление угревой сыпи, ломка и огрубение голоса, стремительный (но рано прекращающийся) рост тела, рано устанавливается сперматогенез. У девочек развиваются молочные железы, отмечается феминное отложение жира, появляются менструации, устанавливается овуляторный менструальный цикл

и способность к зачатию. Причинами могут быть аномалии органов половой системы, заболевания щитовидной железы, опухоли мозга, изменения, вызванные травмами головы, последствия инфекционных заболеваний (менингит, энцефалит), ряд генетических факторов.

Истинное ППР считают *идиопатическим*, если не удается выявить его причину. Считается, что идиопатическое ППР обусловлено ранней активацией импульсной секреции гонадолиберина. Заболевания ЦНС — самая частая причина истинного ППР. Другие причины — черепно-мозговая травма, аномалии развития черепа и головного мозга. Иногда обнаруживается семейный характер ППР (*конституциональное ППР*).

**Ложное ППР** обусловлено автономной гиперсекрецией андрогенов. Ложное ППР проявляется теми же симптомами, что и истинное, однако не сопровождается увеличением яичек у мальчиков и яичников у девочек.

*Гетеросексуальное ложное ППР* характеризуется появлением у ребенка признаков противоположного пола. Наиболее частой клинической формой гетеросексуального ППР является патология, получившая название «адреногенитальный синдром», который известен как врожденная гиперплазия надпочечников, ложный женский гермафродитизм или ППР девочек по гетеросексуальному типу.

К неполным формам ППР относятся:

1) преждевременное *адренархе* — появление лобкового или подмышечного оволосения у мальчиков и девочек 5–6 лет. Могут отмечаться угри, резкий запах пота и огрубение голоса. Ускорения роста и созревания скелета и увеличения полового члена нет. Обусловлено ранним усилением секреции надпочечниковых андрогенов;

2) преждевременное *менархе* — развитие у девочек нескольких эпизодов маточного кровотечения;

3) преждевременное *телархе* — изолированное преждевременное развитие молочных желез.

**Гипогонадизм.** Стойкое, часто необратимое поражение репродуктивной системы со снижением продукции половых гормонов, называется *гипогонадизмом*. *Первичный (гипергонадотропный) гипогонадизм* развивается вследствие поражения яичников или яичек. *Вторичный гипогонадизм* — результат поражения гипофиза, а *третичный* — гипоталамуса.

Первичный гипогонадизм может быть *врожденным* (при некоторых наследственных синдромах, например синдроме Клайнфельтера, синдроме Нунан) и *приобретенным*. В обоих случаях дефицит тестостерона приводит к повышению уровней фолликулостимулирующего и лютеотропного гормонов, однако это повышение обычно выявляется только в подростковом возрасте.

*Синдром Клайнфельтера* встречается у 1 из 500 мальчиков. Больные с классическим вариантом синдрома имеют кариотип 47,XXY. Возможны

и другие кариотипы, а у 10 % больных выявляется мозаицизм 46,XY/47,XXY. Синдром обычно проявляется в подростковом возрасте как задержка полового развития: половой член и яички уменьшены, телосложение евнухоидное, имеются гинекомастия и умеренная задержка психического развития. Больные предрасположены к сахарному диабету, заболеваниям щитовидной железы и раку молочной железы.

*Синдром Нунан* встречается у 1 из 8000 новорожденных; кариотип нормальный. Наследование аутосомно-доминантное. По клиническим проявлениям (крыловидные складки на шее, вальгусная деформация локтевых суставов, низкорослость, лимфатические отеки кистей и стоп) синдром Нунан сходен с синдромом Тернера. Другие признаки синдрома Нунан — птоз, впалая грудная клетка, пороки правых отделов сердца (стеноз легочной артерии), треугольное лицо и умственная отсталость. У мальчиков встречается крипторхизм или микропения.

*Приобретенный первичный гипогонадизм* (приобретенная тестикулярная недостаточность) может быть результатом вирусного орхита (вирус эпидемического паротита, вирус Коксаки В и ЕСНО-вирусы), применения противоопухолевых средств, направленного облучения и др.

При *вторичном гипогонадизме* (вторичной тестикулярной недостаточности) половое развитие начинается с большим опозданием и протекает замедленно либо начинается, но не завершается. У больных высок риск бесплодия. Ребенок растет нормально до подросткового возраста, затем рост замедляется, а признаки полового развития не появляются. Подростки с этой патологией имеют евнухоидное телосложение. Изолированный дефицит гонадотропных гормонов как отдельное заболевание встречается редко и примерно в половине случаев наследуется аутосомно-рецессивно. Гораздо чаще изолированный дефицит гонадотропных гормонов сочетается с другими аномалиями развития: потерей или снижением обоняния (при синдроме Кальмана), дефектами срединных структур головного мозга и черепа, микропенией, крипторхизмом, цветовой слепотой, аномалиями почек и пястных костей.

**Идиопатический гипопитуитаризм.** Под этим названием объединяют несколько спорадических и наследственных заболеваний. Врожденный идиопатический гипопитуитаризм проявляется у новорожденных тяжелой гипогликемией, гипонатриемией и поражениями печени, напоминающими гепатит. Почти всегда наблюдается микропения. Идиопатический гипопитуитаризм у мальчиков старшего возраста в 50–60 % случаев бывает следствием родовой травмы и гипоксии.

Причины нарушений функции гипоталамуса и гипофиза:

– опухоли (краниофарингиома, астроцитомы, глиомы зрительного нерва, дисгерминомы, тератомы и др.);

- аномалии развития (дефекты срединных структур головного мозга и черепа, гидроцефалия);
- инфекции (менингит, энцефалит);
- черепно-мозговая травма;
- лучевая терапия лейкозов и опухолей головного мозга.

**Задержка полового развития (ЗПР).** О ЗПР говорят, если имеется запаздывание появления признаков полового созревания более чем на 2 года по сравнению со средними сроками.

*Конституциональная* задержка роста и полового развития — вариант нормы. Она обусловлена запаздыванием активации гипоталамо-гипофизарно-гонадной системы. Из-за низкого уровня ЛГ, ФСГ и тестостерона половое развитие может начаться в 15 лет и позже.

*Хронические системные заболевания* могут вызвать задержку роста, созревания скелета и полового развития. К таким заболеваниям относятся ХПН, муковисцидоз, целиакия, бронхиальная астма, хронические воспалительные заболевания кишечника, тяжелый гипотиреоз.

*Заболевания ЦНС* (церебральные формы) также могут явиться причиной ЗПР. Церебральные нарушения органического характера: травматические, токсические, инфекционные поражения (энцефалиты, эпилепсия, опухоли гипоталамической области) — вызывают ЗПР, если в процесс вовлечен гипоталамус. К церебральным формам относятся ЗПР при психозах, неврозах. Одна из церебральных форм ЗПР — нервная анорексия (*anorexia nervosa*) — расценивается как невротическая реакция в ответ на пубертатные изменения в организме. К этой форме близко примыкает ЗПР на фоне потери массы тела. Подозрение на ЗПР могут вызвать наличие следующих признаков: «хилое» телосложение, конечности относительно длинные, талия завышена, часто бедра шире плеч. Типично отложение подкожного жира на груди, талии, внизу живота. Половые органы не развиты, у мальчиков нет складчатости и отвисания мошонки, отсутствуют поллюции; у девочек — аменорея. На лобке и под мышками у пациентов не растут волосы. Не следует отождествлять ЗПР с *первичной аменореей* (отсутствием менархе в возрасте 16 лет и старше). ЗПР — понятие более широкое и первичная аменорея часто является ее симптомом.

**Отсутствие полового развития (ОПР).** Отсутствие менархе, развития молочных желез, полового и подмышечного оволосения в возрасте после 16 лет являются симптомами ОПР. Причиной является аплазия гонад или порок их развития, при котором отсутствует функционально активная гормонопродуцирующая ткань яичников. Половое развитие не наступает у девочек, которым по показаниям было произведено удаление яичников в возрасте до 8–10 лет. Другой причиной ОПР является генетически обусловленный порок развития половых желез, называемый дисгенезией гонад. Дисгенезия гонад — редкая патология, частота ее составляет 1 случай

на 10–12 тыс. новорожденных. Причиной развития дисгенезии гонад являются хромосомные нарушения в виде утраты одной X-хромосомы или ее части. Чаще всего встречаются 4 клинических формы дисгенезии гонад.

**Синдром Шерешевского–Тернера.** Для этой формы характерен кариотип 45,X. Больные отличаются специфической внешностью. Обязательными симптомами являются низкий рост (до 150 см), короткая широкая шея с низкой линией роста волос, кожные шейные складки, высокое небо, низко расположенные ушные раковины, деформация локтевого сустава, широко расставленные соски молочных желез, множественные пигментные пятна на коже. Непостоянными признаками являются аномалии прикуса, косоглазие, третье веко, щитовидная грудная клетка, крыловидные лопатки. Встречаются аномалии развития почек и мочеточников, пороки сердечно-сосудистой системы. Наружные и внутренние половые органы гипопластичны, имеется выраженный половой инфантилизм. По данным УЗИ, гонады представляют собой тонкие (шириной около 0,3–0,5 см) соединительнотканые тяжи.

**Стертая форма дисгенезии гонад.** Наиболее часто при этом типе дисгенезии гонад имеет мозаичный характер 45,X/46,XX. Тяжесть клинических проявлений зависит от процентного соотношения нормального и аберрантного клеточных клонов. Чем выше процент клона 45,X, тем ближе больные по внешнему виду и клинической картине заболевания к больным с синдромом Шерешевского–Тернера. У них отмечается низкий рост, может наблюдаться недостаточное, но спонтанное развитие вторичных половых признаков при наличии первичной аменореи; у 20 % больных в нормальные сроки наступает менархе, а у 10 % больных отмечают относительно регулярные менструации в течение около 10 лет после менархе, которые затем переходят в олигоменарею и вторичную аменорею. Наружные и внутренние половые органы гипопластичны. При УЗИ и лапароскопии выявляются резко гипопластичные гонады.

**Чистая форма дисгенезии гонад.** Для этого клинического варианта характерны нормальный рост, отсутствие соматических пороков развития, недоразвитые вторичные половые признаки и выраженный половой инфантилизм. Телосложение варьирует от евнухоидного до интерсексуального. Кариотип больных чаще всего 46,XX или 46,XY (синдром Свайера). Гонады представляют собой фиброзные тяжи, в которых иногда имеются элементы стромы.

**Смешанная форма дисгенезии гонад.** Для больных с этой формой характерна нормальная длина тела, интерсексуальное телосложение и элементы вирилизации наружных половых органов: незначительное увеличение клитора, слияние нижней трети влагалища и мочеиспускательного канала. У них отмечаются также аномалии развития, характерные для синдрома Шерешевского–Тернера. В кариотипе этих больных при большом

разнообразии мозаичных наборов обязательно присутствует Y-хромосома или ее участок. Наиболее часто встречается кариотип 45,X/46,XY. Гонады у этих пациентов имеют смешанное строение. У девочек при лапаротомии обнаруживают с одной стороны фиброзный тяж, с другой — недоразвитое яичко. В пубертатном возрасте у этих пациентов часто развиваются опухоли гонад. К 20–25 годам жизни опухоли развиваются у большинства больных со смешанной формой дисгенезией гонад.

## **СЕМИОТИКА ПОРАЖЕНИЯ КОЖИ И ПОДКОЖНОЙ КЛЕТЧАТКИ**

Многочисленные функции, теснейшая физиологическая связь с различными органами и системами делают кожу своеобразным экраном, отражающим многочисленные патологические процессы в организме. Поэтому правильная оценка ее состояния имеет большое практическое значение в диагностике.

При обнаружении патологических изменений кожи (изменение окраски, появление сыпи, нарушение целостности, наличие рубцов, шелушения и т. д.) необходимо выяснить:

- 1) когда появились те или иные изменения;
- 2) как быстро появилось изменение окраски кожи;
- 3) где появились первые элементы сыпи, как они выглядели, были ли единичными или множественными;
- 4) какова скорость распространения сыпи, ее локализация, симметричность;
- 5) как видоизменялась сыпь с течением времени (изменения окраски, формы, величины элементов, появления шелушения);
- 6) сопровождалась ли изменения кожи температурной реакцией;
- 7) был ли ребенок в контакте с инфекционным больным, отмечались ли ранее подобные высыпания.

## **СЕМИОТИКА ЦВЕТА КОЖИ**

Цвет кожи ребенка определяется относительным содержанием в ней меланина, оксигемоглобина, восстановленного гемоглобина и каротина, толщиной рогового слоя, степенью кровоснабжения. Меланин является основным пигментом, от которого зависит цвет кожи, волос и глаз.

В норме цвет кожи детерминирован генетическими или конституциональными факторами и сохраняется на некоторых участках тела (область ягодиц), поскольку кожа не подвергается внешним воздействиям, или цвет ее изменяется под воздействием солнечных лучей (загар), в результате усиленной пигментации под влиянием гормонов, стимулирующих меланоциты.

## СЕМИОТИКА ПИГМЕНТАЦИИ

Нарушения в системе меланоцитов подразделяются на *гипермеланозы* (увеличение меланина в эпидермисе или дерме) и *гипомеланозы* (уменьшение содержания или отсутствие меланина в дерме, лейкодерме), которые в свою очередь могут быть генерализованными или локализованными. Некоторые из этих нарушений обусловлены гормональными сдвигами (болезнь Аддисона), другие представляют собой локальные дефекты развития (белые пятна при туберозном склерозе) или результат воспаления кожи (поствоспалительная гипо- или гиперпигментация).

**Гипермеланозы.** Подразделяются на *эпидермальные* (коричневая окраска) и *дермальные* (синяя, синевато-серая, серая окраска).

**Коричневые гипермеланозы (меланодерма)** связаны с повышением содержания меланина в эпидермисе в результате усиления активности меланоцитов, увеличения количества секреторных меланоцитов, числа меланосом или их размеров. Синевато-серые гипермеланозы (церулодерма, синяя кожа) сходны с ложным татуировочным меланином и объясняются присутствием меланина в дерме, в эктопических дермальных меланоцитах или дермальных макрофагах, которые в результате эффекта Гиндола придают коже характерный серый, серовато-голубой или синий цвет. Гиперпигментация кожи может быть генерализованной равномерной, генерализованной пятнистой или ограниченной, на отдельных участках кожи. Диффузный врожденный меланоз характеризуется гиперпигментацией уже при рождении (другие органы без изменений), позднее присоединяется гиперкератоз кистей рук. Конституциональная гиперпигментация наблюдается у темно-русых детей преимущественно народов Средиземноморья.

Диффузный коричневый гипермеланоз характерен для надпочечниковой недостаточности (болезни Аддисона), при которой гиперпигментация кожи выражена в местах давления на нее (позвонки, межфаланговые, локтевые и коленные суставы), в складках тела, на ладонных поверхностях, слизистой оболочке десен. К гипермеланозу приводят адреналэктомия, опухоли поджелудочной железы и легких. При этих состояниях гиперпигментация обусловлена сверхпродукцией меланоцитостимулирующего гормона и АКТГ, в которых одинакова последовательность аминокислот.

**Генерализованный гипермеланоз** — типичный признак гемохроматоза, поздней кожной гематопорфирии, пестрой порфирии. При гемохроматозе гиперпигментация серовато-коричневая или коричневая и неотличима от таковой при болезни Аддисона, а диагноз может быть установлен по данным биопсии кожи, при которой выявляются отложения гемосидерина в потовых железах и отложения меланина. При поздней кожной порфирии диагноз устанавливается по везикулам, пузырькам, атрофическим пятнам, склеродермоидным изменениям и просовидной сыпи на коже открытых частей тела, а подтверждается наличием увеличенного содержания уро-

порфирина в моче (соотношение уропорфирина и копропорфирина в норме более 3:1) или красной флюоресценцией подкисленной мочи. Кожные изменения при пестрой порфирии идентичны таковым при поздней кожной порфирии, дифференцируют их по различной реакции на лечение.

Гиперпигментация здоровой кожи наблюдается при ХПН, первичном билиарном циррозе.

При хроническом дефиците питания (квashiоркоре, нефротическом синдроме, синдроме мальабсорбции и др.) появляются гиперпигментированные пятна на коже туловища. При пеллагре зона пигментации ограничивается участками кожи, подверженными воздействию света или травматизации; дефицит витамина В<sub>12</sub> сопровождается преждевременным поседением волос и гипермеланозом, особенно хорошо выраженным вокруг мелких суставов кистей. Гипермеланоз может быть следствием лечения миелосаном, циклофосфаном, метилмочевинной, аминазином и др.

**Гиперпигментированные кожные элементы.** *Веснушки* (эфелиды) — мелкие пигментные пятна, расположенные на уровне кожи на лице с обеих сторон носа, на плечах. Пятна более крупного размера цвета кофе с молоком могут быть проявлением нейрофиброматоза Реклингхаузена, при котором обнаруживаются нейрофиброматоз кожи и периферической нервной системы, гипертензия, преждевременное половое созревание.

*Синдром «леопарда»* представляет собой аутосомно-доминантное состояние с генерализованным распространением темно-коричневых пятен в сочетании с нейросекреторной глухотой, отставанием роста, пороками сердца, аномалиями половых органов.

*Голубой невус* — группа пигментных клеток, скопившихся в дерме. Просвечивающий над ними эпидермис выглядит как синеватые пятна. При локализации в области крестца они называются монгольскими пятнами, которые исчезают в возрасте после 3 лет.

У детей встречаются также доброкачественные и злокачественные варианты меланомы (опухолевидный, растущий пигментный невус).

*Мастоцитоз*, или пигментная крапивница, — заболевание, характеризующееся приступообразными высыпаниями пятен, папул, волдырей розово-красного цвета круглой или овальной формы, локализующимися на туловище, конечностях, волосистой части головы, лице и (редко) на ладонях и подошвах. Начинается мастоцитоз обычно в возрасте до 2 лет. Ребенок беспокоен из-за сильного зуда, слизистые оболочки не поражаются. Патогномичным для мастоцитоза считается симптом Унны–Дарье, когда при трении шпателем пятна или папулы либо после прикосновения к ним теплого предмета вскоре появляется покраснение и набухание элемента — он приобретает волдыреобразный вид.

Системные признаки высвобождения гистамина при мастоцитозе (эпизодические «приливы», тахикардия, нарушения дыхания, головная боль, кишечная колика, понос, гипотензия) почти постоянны.

**Гипомеланозы.** Наблюдаются при альбинизме, синдроме Германско-го–Гудлака (тирозиназоположительный альбинизм с дефектами тромбоцитов и геморрагическим диатезом), синдроме Кросса–Мак–Кьюсика–Брина (тирозиназоположительный альбинизм с микрофтальмией, отставанием развития, гипертонусом мышц и атетозом).

**Частичный альбинизм** (Piebaldism), наследуемый по аутосомно-доминантному типу, характеризуется амеланотическими бляшками в лобной области, передней части головы (в результате чего появляется белая прядь волос), на грудной клетке, в области коленных и локтевых суставов. Бляшки обусловлены локальным отсутствием или уменьшением числа меланоцитов и не исчезают.

**Синдром Варденбурга** наследуется по аутосомно-доминантному типу, характеризуется белыми прядями волос, дефектами пигмента и гипопигментацией кожи, гетерохромными радужками, широкой переносицей, дистопией углов глаз, врожденной глухотой.

**Туберозный склероз** наследуется по аутосомно-доминантному типу, характеризуется пятнами по типу белого листа небольшого размера (1–3 см), локализующимися преимущественно на туловище, фиброматозными узелками на коже лба, туловища, рук и ног, умственной отсталостью, эпилепсией, туберозными узелками в коре и субэпендимальных областях, фактоматозом сетчатки, рабдомиомами сердца, кистами почек, легких и костей.

**Гипомеланоз Ито** (ахроматическое недержание пигмента) — врожденное заболевание, характеризующееся гипопигментированными пятнами причудливой формы, образующими четко отграниченные рисунки, полосы и бляшки по всей поверхности тела, которые исчезают в зрелом возрасте.

**Витилиго** (приобретенный пигментный дефект) возникает в любом возрасте и характеризуется различными по форме и размеру депигментированными пятнами с четкими границами, локализующимися на коже лица (вокруг глаз и в области рта), в области половых органов, кистей и стоп, локтевых и коленных суставов, верхней половины грудной клетки. Кожные элементы могут спонтанно исчезать, могут появляться новые пятна, возможна постоянная депигментация.

## БЛЕДНОСТЬ КОЖИ

Бледность может зависеть от индивидуальных анатомо-гистологических особенностей кожи, низкого кровяного давления. Наиболее часто наблюдается бледность кожи вследствие анемии, недостаточности кровенаполнения периферических сосудов, отека. Так, недостаточная циркуляция крови в периферических сосудах может быть обусловлена уменьше-

ем циркуляции крови на периферии (централизация кровообращения) или снижением сердечного выброса (острая левожелудочковая недостаточность при дифтерии, пневмонии, эндомиокардите, перикардите, стенозе устья аорты и др.). Непосредственными причинами бледности кожи могут быть гломерулонефрит, коллапс, шок, страх, холод, боль и др.

Диффузная бледность кожных покровов указывает на снижение гемоглобина в крови (нарушение образования эритроцитов: железодефицитная, гипо-, апластическая и другие анемии; острое или хроническое кровотечение: массивное или микрокровоотечение; усиленное разрушение эритроцитов: гемолитическая анемия, гемоглобинопатии).

Бледность кожи может быть связана с утолщением слоев тканей, лежащих над капиллярами, при отеках с тяжелой гипопроотеинемией (гломерулонефрит, нефротический синдром, экссудативная энтеропатия, синдром мальабсорбции, ожоговая болезнь), гипотиреозе, гиповитаминозе А, конституционально обусловленном утолщении кожи. Важно отличать бледность, связанную с изменением качественного или количественного состава крови, от бледности, обусловленной спазмом сосудов — псевдоанемии: при истинной анемии слизистые оболочки становятся бледными, при псевдоанемии остаются розовыми.

При некоторых состояниях бледность приобретает характерный оттенок: желтый — при гемолитической анемии; восковидный — при гипо- и апластических анемиях; цвета кофе с молоком — при инфекционном эндокардите; землисто-серый — при гнойно-септических заболеваниях; зеленоватый — при хлорозе.

Бледность кожи может быть обусловлена дефицитом меланина при альбинизме, фенилкетонурии (болезнь Феллинга).

### **ЖЕЛТУШНОЕ ОКРАШИВАНИЕ КОЖИ**

Желтушное окрашивание кожи и склер наблюдается при гемолитической анемии (лимонно-желтый оттенок), механических желтухах (зеленоватый). В начальных стадиях заболевания, когда билирубин начинает накапливаться в коже, она приобретает оранжевый оттенок. В первую очередь желтизна при истинной желтухе появляется на склерах, нижней поверхности языка и мягкого неба. При ложной желтухе (вследствие употребления моркови, мандаринов, томатов, акрихина и др.) окрашивается только кожа — возникает каротиновая желтуха, уровень билирубина в крови при этом нормальный. Наиболее интенсивная желтая окраска при передозировке каротина (откадывается в эпителии кожи и слизистых оболочках) наблюдается на участках кожи с более толстым эпидермисом (на ладонях и подошвах); склеры глаз, где слой эпителия очень тонкий, остаются белыми.

## ЦИАНОЗ КОЖИ

**Цианоз** — синюшная окраска кожи и слизистых оболочек, которая определяется состоянием нижележащей сети капилляров и обнаруживается при физикальном обследовании. Клиническая выраженность цианоза коррелирует с наличием в капиллярной крови более 50 г/л восстановленного (ненасыщенного кислородом) гемоглобина. Цианоз появляется при падении содержания оксигемоглобина ниже 85 %. Цианоз трудно различать у больных с тяжелой анемией (гемоглобин < 70 г/л) даже при значительном проценте восстановленного гемоглобина и маловероятно — при концентрации гемоглобина крови ниже 50 г/л. Обнаружение цианоза может вызывать трудности у больных с полицитемией, у которых повышается содержание как насыщенного, так и восстановленного гемоглобина (красный цианоз). На выраженность цианоза оказывают влияние плотность подкожной капиллярной сети, толщина кожи и внесосудистые кожные пигменты.

Различаются *тотальный* и *регионарный цианоз* (периоральный — вокруг рта, цианоз носогубного треугольника, дистальных участков тела (акроцианоз) — кончика носа, мочек ушей, губ, кончика языка, кистей, стоп). Чаще цианоз наблюдается при заболеваниях органов дыхания и сердечно-сосудистой системы. При заболеваниях легких цианоз возникает в результате прохождения крови через плохо вентилируемые участки легких, количество ненасыщенного гемоглобина при этом возрастает в результате несоответствия вентиляции перфузии. При врожденных пороках сердца причиной цианоза является внутрисердечное смешивание венозной и артериальной крови (сброс справа налево). Периферический цианоз может возникать в результате уменьшения периферического кровотока, количество ненасыщенного гемоглобина в капиллярном русле возрастает за счет повышения экстракции кислорода тканями. Цианоз у здорового человека может развиваться на больших высотах, где парциальное давление кислорода во вдыхаемом воздухе снижено.

*Центральный* (теплый, артериальный) *цианоз* — это состояние, при котором содержание кислорода в циркулирующей крови менее 85 %, согревание конечностей и других частей тела не приводит к их покраснению, а при надавливании на кожу появляется синеватое пятно. Центральный цианоз разделяется на гемоглобиновый и метгемоглобиновый.

При гемоглобиновом цианозе в периферической крови повышено количество восстановленного гемоглобина. Данная форма цианоза чаще встречается:

– при шунте крови справа налево (тетрада, пентада или триада Фалло);

– обратном шунте (дефекты межжелудочковой и межпредсердной перегородок, синдром Эбштейна, открытый артериальный проток, тяжелая правожелудочковая недостаточность).

Цианоз, более выраженный на руках, чем на ногах, свидетельствует о транспозиции крупных артерий с наличием высокой коарктации или стеноза аорты, а возникающая при этом легочная гипертензия уменьшает степень сброса через незаращенный артериальный проток, в результате чего к конечностям поступает более оксигенированная кровь. Пальцы в виде барабанных палочек и цианоз, более выраженный на ногах, чем на левой руке, в то время как правая рука имеет относительно нормальную окраску, подтверждает диагноз легочной гипертензии с обратным током крови через открытый артериальный проток, в результате чего в нижние конечности доставляется менее оксигенированная кровь.

Цианоз появляется при поражении органов дыхания (диспноэ при сужении дыхательных путей, ограничении дыхательной поверхности легких, нарушении дыхательных движений, поражении дыхательного центра) и зависит от тяжести дыхательной недостаточности. Чаще он наблюдается при синдроме респираторных нарушений у новорожденных, при пневмонии, ателектазе, пневмотораксе, крупе и т. д.

*Периферический* (холодный, венозный) *цианоз* — это состояние, при котором кровь в артериолах кожных сосудистых сплетений имеет нормальное содержание кислорода, согревание кожи сопровождается ее покраснением, а после надавливания вначале появляется розовое пятно, которое позже приобретает синеватый оттенок. Наблюдается он при снижении минутного объема крови (сердечная недостаточность, перикардит, панцирное сердце), локальном стазе в конечных отделах кровеносного русла (охлаждение, коллапс и шок различного генеза, эмболии артерий, полицитемия и др.).

При отравлении окисью углерода угарный газ, попадая в кровь, соединяется с железом гемоглобина, превращая его в карбоксигемоглобин, при концентрации которого в крови более 35 г/л возникают гемическая гипоксия, дыхательная недостаточность и неврологические расстройства. Обычно у пациентов при этом лицо ярко-красного (вишнево-красного) цвета, имеется акроцианоз, в более поздней стадии развивается тяжелый цианоз.

Большое количество лекарств и химических соединений, в том числе нитраты, вызывают метгемоглобинемию, при этом происходит окисление железа гемоглобина в трехвалентное, которое не способно прочно связывать кислород. Развивающийся при этом цианоз придает коже не столько синеватый, сколько коричневатый оттенок. Кровь имеет темный цвет и шоколадный оттенок. У детей, независимо от возраста (особенно при дефиците глюкозо-6-фосфат-дегидрогеназы), сульфаниламиды в высоких дозах могут вызвать сульфгемоглобинемию, а для появления клинических признаков цианоза достаточно содержания в крови 5 г/л сульфгемоглобина. Светло-голубая окраска кожи при аргиррии может напоминать цианоз,

однако нарушения пигментации кожи встречаются и при болезни Аддисона или при гемохроматозе.

### ГИПЕРЕМИЯ КОЖИ

Краснота кожи как физиологическое явление может возникать под воздействием температуры (высокой или низкой), при психическом возбуждении, усиленной физической нагрузке, механическом раздражении кожи, носит временный характер и обычно ограничивается одной или несколькими областями тела.

Патологическая гиперемия появляется при эритроцитозе, заболеваниях, сопровождающихся лихорадкой, при воздействии атропина, отравлении алкоголем, скополамином или галлюциногенами, при тяжелой ацетонемии, синдроме Кавасаки (слизисто-кожный лимфатический синдром с периодическим появлением полиморфной эритемы наряду с эритемой на ладонях и подошвах), синдроме арлекина у новорожденных, при фето-фетальной трансфузии у однояйцовых близнецов.

Ограниченная гиперемия с локализацией на щеках, носу и вокруг глаз («волчаночная бабочка») типична для системной красной волчанки, диффузное покраснение лица с характерной бледностью вокруг рта наблюдается при скарлатине, открытые участки кожи краснеют при воздействии солнечного облучения, при ожогах I степени. Местная гиперемия сопровождается очаги воспаления — воспаленные суставы, инфильтраты, раны.

### СОСУДИСТЫЕ ОБРАЗОВАНИЯ КОЖИ

Наиболее распространенными сосудистыми образованиями кожи являются гемангиомы, среди которых различаются поверхностные и глубоко расположенные, подвергающиеся обратному развитию и прогрессирующие.

**Плоские гемангиомы** — плоские, поверхностные, разной формы и величины пятна, образовавшиеся при слиянии телеангэктазий, красного цвета, иногда с синюшным оттенком. Располагаются на уровне окружающей здоровой кожи или слегка возвышаются над ней. Сосудистые невусы представляют собой поверхностные, хорошо васкуляризированные образования, которые можно пальпировать. У подавляющего числа детей они со временем редуцируются.

**Капиллярные гемангиомы** («пылающие» невусы, «лососевые» пятна) — плоские сосудистые мальформации, изменяющиеся со временем. «Пылающий» невус (пятно цвета портвейна, «винное» пятно) является вариантом плоской гемангиомы с более выраженным расширением сосудов. «Винные» пятна состоят из зрелых расширенных капилляров и представляют собой постоянный порок развития, располагаются асимметрично на одной половине лица или грудной клетки, иногда на слизистых оболочках полости рта. Излюбленная локализация — задняя поверхность шеи (невус

Унны). Пятна синюшно-красного или пунцового цвета, имеют четкие границы, широко варьирующие по размеру. По мере созревания пятна могут возвышаться и приобретать плотную консистенцию. Более светлые элементы могут с течением времени значительно побледнеть.

**Звездчатая ангиома** имеет вид узелков величиной с булавочную головку, темно-красного цвета, от которых в виде лучей распространяются расширенные кровеносные сосуды. Они обнаруживаются у 15 % здоровых дошкольников и примерно у 45 % детей школьного возраста. Излюбленная их локализация — на предплечьях, тыльных поверхностях кистей, лице и ушных раковинах. Наблюдаются сразу после рождения и самопроизвольно исчезают после года, или их удаляют с помощью аппликации жидкого азота или электрокоагуляции.

**Туберозно-кавернозная гемангиома** имеет вид опухолевидных, возвышающихся над поверхностью кожи сосудистых образований. Локализуется чаще на лице, волосистой части головы, реже — на конечностях и ягодицах, иногда на слизистой оболочке полости рта. Поверхность гемангиомы бугристая из-за выбухания стенок варикозно расширенных полостей, мягкой консистенции, синюшно-красного цвета с буроватым оттенком. Гемангиомы различной величины, одиночные или множественные, иногда сочетаются с лимфангиомами, плоскими гемангиомами. Кавернозные ангиомы проходят фазы роста, стационарного периода и периода инволюции. Исход невозможно предсказать по размеру и локализации образования.

**Синдром Казабаха–Мерритт** возникает после рождения или в первые недели жизни и проявляется гемангиомой, тромбоцитопенией и анемией. В типичных случаях гемангиомы одиночные и крупные. Сосудистые поражения обычно расположены на коже и редко — во внутренних органах. Тромбоцитопения обусловлена секвестрацией или усиленным разрушением тромбоцитов в гемангиоме. Сопутствующая тромбоцитопения может привести к обильному кровотечению, связанному с экхимозами, петехиями и быстро увеличивающейся гемангиомой. Может развиваться анемия. Относительно постоянными признаками являются гипофибриногенемия и снижение уровня факторов свертывания крови.

**Синдром Клиппеля–Треноне–Вебера** проявляется пятнистым сосудистым невусом (пятна цвета португальского флордана) в комбинации с гипертрофией мягких и костных тканей и варикозным расширением вен, что составляет триаду симптомов этого наследуемого аутосомно-доминантного состояния. Аномалия может ограничиться увеличением (макромелией) одной руки или ноги, или в процесс вовлекаются обе конечности, а также часть туловища. Макромелия проявляется гипертрофией в длину и меньше в ширину костей и мягких тканей конечности на стороне, пораженной ангиоматозом. Синдром может сочетаться с ангиоматозом кишечника, мочевого пузыря, почек. К осложнениям синдрома относятся тромбофлебиты, застойная сер-

дечная недостаточность, гангрены пораженной конечности, болезни легких, гематурия.

**Болезнь Ослера–Рандю** (телеангиэктазия наследственная геморрагическая) — наследуемое аутосомно-доминантное заболевание, для которого характерна триада симптомов: телеангиэктазии кожи и слизистых оболочек, склонность к кровотечениям, передача этих свойств по наследству. До появления типичных изменений на коже и слизистых оболочках у ребенка рецидивируют носовые кровотечения. Телеангиэктазии в виде точек, линейных и звездчатых пятен локализуются на лице (щеки, лоб, подбородок, крылья носа, ушные раковины) и на отдельных участках туловища. Они бывают на слизистых оболочках рта, носа, бронхов, в мозге, ЖКТ и мочевыводящих путях. Массивные кровотечения представляют наиболее серьезное осложнение и могут привести к выраженной анемии, спленомегалии.

**Синдром Стерджа–Вебера–Краббе** (ангиоматоз энцефалотригеминальный) характеризуется сочетанием одностороннего кожного, глазного и мозгового ангиоматоза. Обнаруживается с рождения в виде «пылающего» невуса, расположенного по ходу ветвей тройничного нерва. Иногда ангиоматоз распространяется на шею, грудную клетку и живот, реже поражаются слизистые оболочки десен, носа, губы. Односторонний ангиоматоз мозга проявляется эпилептиформными припадками, гемипарезами, олигофренией. Поражения глаз могут быть в виде врожденной глаукомы, ангиомы конъюнктивы, ангиомы сосудистой оболочки глаза. Прогноз при данном синдроме неблагоприятный.

**Болезнь Гиппеля–Линдау** (ангиоматоз цереброретинальный) характеризуется сочетанием гемангиом кожи, сетчатки глаз, мозжечка, продолговатого и спинного мозга, почек, поджелудочной железы. Наблюдаются многочисленные туберозно-кавернозные гемангиомы кожи, расположенные на лице, иногда на конечностях, животе, груди. Синдром выявляется в грудном возрасте, чаще у мальчиков, наследуется аутосомно-доминантно. Прогноз неблагоприятный: спустя несколько месяцев или лет возникают симптомы, свойственные опухоли мозга.

**Синдром Луи-Бар** (атаксия-телеангиэктазия) характеризуется телеангиэктазией, мозжечковой атаксией и нарушением иммунитета, наследуется аутосомно-рецессивно. Телеангиэктазии появляются на конъюнктиве, затем на носовой перегородке, ушных раковинах, твердом небе, верхней части грудной клетки, на конечностях у детей в возрасте 3 лет.

**Болезнь Фабри** — почечно-кожный синдром (диффузная ангиокератоза), характеризуется сочетанным поражением кожи, почек, легких и сердца. Тип наследования — рецессивный. Болеют лица обоего пола. Первые признаки болезни появляются в возрасте 6–7 лет. В начале заболевания отмечаются характерные изменения кожи в виде ангиокератом, располагающихся в области локтей, коленей, бедер, живота, поясницы, мо-

шонки. Диффузная макуло-папулезная сыпь красного цвета может быть также на слизистых оболочках полости рта, ЖКТ.

### СЕМИОТИКА СЫПЕЙ (ЭКЗАНТЕМ)

Высыпания на коже (exanthema) и слизистых оболочках (enanthema) могут быть не только при вирусных и бактериальных инфекциях, но и при заболеваниях неинфекционной природы. С дифференциальной диагностикой кожных высыпаний педиатр сталкивается ежедневно, поэтому здесь приведены лишь основные дифференциально-диагностические признаки без подробного описания заболеваний. Для дифференциальной диагностики высыпаний всегда необходимы данные анамнеза (заболевания среди окружающих с учетом продолжительности инкубационного периода, ранее перенесенные заболевания, склонность к аллергии, принимаемые медикаменты, проведенные прививки), осмотр (морфология и характер расположения сыпи: сроки появления сыпи от начала болезни, цвет, наличие сгущения сыпи и ее размеры), данные картины крови и динамики заболевания, выделение специфического возбудителя при микробиологическом исследовании или обнаружение антител в динамике болезни к различным возбудителям.

Важно решить, представляют собой эти изменения первичное повреждение кожи или же клинические признаки претерпели изменения под действием вторичных факторов (инфекция, травма или лечение).

**Элементы высыпаний.** Различаются первичные и вторичные элементы высыпаний. Первичные элементы классифицируются как розеола, пятно, папула, узелок, волдырь, пузырек, пузырь, геморрагия. К вторичным морфологическим элементам относятся пигментация и депигментация, чешуйка, корка, эрозия, трещина, ссадина, язва, рубец, рубцовая атрофия, лихенификация, вегетация.

**Розеола** (roseola) — пятнышко бледно-розового, красного цвета размером от 1 до 5 мм. Форма округлая или неправильная, края четкие или размытые, над уровнем кожи не выступает, исчезает при надавливании и растяжении кожи. Розеола встречается при многих инфекционных заболеваниях, особенно типична для брюшного тифа. (М. П. Кончаловский говорил: «Одна звезда еще не звездное небо, но одна розеола заставляет думать о брюшном тифе».) Множественные розеола размером 1–2 мм обычно описываются как мелкоточечная сыпь (при скарлатине), в процессе разрешения они покрываются чешуйками или исчезают бесследно.

**Пятно** (makula) имеет такую же окраску, как розеола, не выступает над уровнем кожи, размер варьирует от 5 до 20 мм. Форма чаще всего неправильная. Пятно исчезает при надавливании на кожу и снова появляется после прекращения давления. Множественные пятна размером от 5 до 10 мм описываются как мелкопятнистая сыпь (например, при краснухе).

Пятна размером 10–20 мм образуют крупнопятнистую сыпь (например, при кори, аллергии).

**Эритема** (erythema) — обширные участки гиперемированной кожи красного, пурпурно-красного или пурпурного цвета. Возникает в результате слияния крупных пятен (размером более 20 мм), образованных расширением сосудов не только сосочкового слоя кожи, но и подсосочкового сосудистого сплетения. Эритема наиболее типична для рожистого воспаления, термических, ультрафиолетовых ожогов.

**Геморрагия** (haemorrhagia) — кровоизлияние в кожу в результате деструкции сосудов кожи. Имеет вид точек или пятен различной величины и формы, не исчезает при растягивании кожи. Цвет вначале красный, пурпурный или фиолетовый, затем, по мере рассасывания кровоизлияния, становится желто-зеленым и, наконец, желтым (образование гемосидерина при распаде эритроцитов). Изменения цвета хорошо заметны при более крупных геморрагиях.

Точечные кровоизлияния называются *петехиями* (petechia). Множественные геморрагии округлой формы размером от 2 до 5 мм описываются как *пурпура* (rigrigahaemorrhagiae). Кровоизлияния неправильной формы размером более 5 мм называются *экхимозами* (echymoses).

Кровоизлияния могут наслаиваться на другие элементы сыпи. В таких случаях говорят о петехиальном превращении розеол, пятен, папул. Как правило, это наблюдается при тяжелом течении заболевания.

**Папула** (papula) — элемент сыпи, возвышающийся над уровнем кожи, что нередко определяется на ощупь. Имеет плоскую или куполообразную поверхность, размер — от 1 до 20 мм. Форма и окраска такие же, как у розеол и пятен. Папулы часто оставляют после себя пигментацию и шелушение кожи. В зависимости от формы и величины папулы бывают милиарные, величиной с просыное зерно, чаще конической формы и с расположением вокруг волосяного фолликула (в центре такого элемента заметна роговая пробка или волос).

**Бугорок** (tuberculum) — ограниченное, плотное, выступающее над поверхностью кожи бесполостное образование диаметром от 1–2 до 5–10 мм. Бугорки образуются в результате скопления в дерме специфического воспалительного инфильтрата. Клинически бугорок сходен с папулой, однако отличается от нее тем, что при ощупывании бугорка всегда отчетливо определяется плотноватый инфильтрат в коже. Кроме того, бугорки, в отличие от папул, при обратном развитии подвергаются некрозу, часто образуют язвы и оставляют после себя рубец или рубцовую атрофию кожи. Бугорки наиболее типичны для кожного лейшманиоза, лепры и туберкулезных поражений кожи, третичного и позднего врожденного сифилиса.

**Узел** (nodus) — бесполостное, ограниченное, глубоко уходящее в глубь кожи уплотнение, часто выступающее над уровнем кожи. Величина

узлов от лесного ореха до куриного яйца и более. Образуются в результате скопления клеточного инфильтрата в подкожной клетчатке и собственно на дерме. Узлы воспалительного характера имеют мягкую или тестоватую консистенцию, нечеткие границы, кожа над ними красного цвета, они склонны к быстрому разрешению. Узлы, появившиеся вследствие специфического воспаления (колликвативный туберкулез, сифилитическая гумма), имеют плотную консистенцию, резко отграничены от окружающих тканей, склонны к распаду и изъязвлению с последующим рубцеванием.

**Волдырь** (*urtica*) — островоспалительный, несколько возвышающийся над уровнем кожи бесполостной элемент величиной от 2–3 до 10–15 см и более, имеет круглую или овальную форму, часто сопровождается зудом. Цвет — от белого до бледно-розового или светло-красного. Волдырь обычно быстро образуется и быстро исчезает, не оставляя после себя никакого следа. Возникает в результате ограниченного островоспалительного отека сосочкового слоя кожи и одновременного расширения капилляров. Появление уртикарных элементов характерно для аллергических реакций разного происхождения (лекарственная, пищевая, холодовая аллергия), в том числе и инфекционной природы. Иногда встречается в преджелтушном периоде гепатита В.

**Пузырек** (*vesicula*) — полостной элемент размером от 1 до 5 мм, представляет собой отслойку эпидермиса. Обычно пузырьки заполнены прозрачным, мутным или кровянистым содержимым, могут ссыхаться и давать прозрачную или бурого цвета корочку. Если покров пузырька вскрывается, то образуется эрозия — ограниченная размерами пузырька мокнущая поверхность розового или красного цвета. Пузырьки не оставляют после себя рубцов на коже. В случае скопления в пузырьке большого количества лейкоцитов он превращается в гнойничок — *пустулу* (*pustula*). Отмечаются воспалительные изменения в основании и вокруг пузырька. Пустулы разделяются на однокамерные (ветряная оспа) и многокамерные (натуральная оспа). Группа пузырьков, располагающаяся на воспаленной коже, называется *герпесом* (*herpes*). Везикулы характерны для герпетической и энтеровирусной инфекции, ветряной и натуральной оспы, эризипелоида и ящура.

**Пузырь** (*bulla*) — полостной элемент диаметром до 3–5 см, расположен в верхних слоях эпидермиса и под ним. Содержимое пузырей может быть серозным, кровянистым, гнойным. Они могут спадаться, образуя корочку, вскрываться, образуя эрозивную поверхность, переходящую в нестойкую пигментацию. Пузырь возникает чаще на фоне эритематозного пятна, реже — на фоне неизменной кожи (пемфигоид новорожденных). Элементы могут располагаться как внутри эпидермиса, в шиловидном слое (вульгарная пузырчатка), так и под эпидермисом (полиморфная экссудативная эритема, герпетиформный дерматоз). Наблюдается при буллезной форме рожи, иногда при ветряной оспе, термических ожогах.

Вторичные морфологические элементы образуются в результате эволюции первичных элементов сыпи.

**Гиперпигментация** (hyperpigmentatio) — изменение окраски кожи в результате увеличения в ней меланина или отложения гемосидерина первичных элементов.

**Депигментация** (depigmentatio) возникает в результате уменьшения содержания меланина в коже, наблюдается после исчезновения узелка, бугорка, разрешения пятнисто-шелушащихся (отрубевидный лишай, экзема-тоиды) и папулезных (псориаз) элементов.

**Чешуйка** (squama) — скопление отторгающихся клеток рогового слоя, иногда подлежащих к нему слоев эпидермиса. Чешуйки бывают на первичных морфологических элементах — папулах (псориаз, сифилис), бугорках, после разрешения пузырьков (экзема) и т. д. В зависимости от формы и величины чешуек различаются мукообразное (чешуйки отрубевидные), когда поверхность кожи выглядит как бы посыпанной мукой (ксеродермия), и пластинчатое шелушение, при котором роговые пластинки различных размеров, вплоть до пергаментобразных масс, отделяются со значительных участков кожного покрова (десквамативная эритродермия Лейнера).

**Эрозия** (erosio) — дефект кожи в пределах эпидермиса в результате вскрытия пузырька, пузыря, гнойничка, повторяющий их форму и величину. При слиянии пузырьков и гнойничков эрозии имеют фестончатые края. Эрозии могут возникнуть и в результате мацерации кожи в области складок или при мацерации других элементов высыпания, чаще всего папул. При заживлении эрозии рубца не остается, обычно имеется лишь временная пигментация.

**Ссадина** (excoriatio) — нарушение целостности кожи, возникающее вследствие расчесов, царапин, других повреждений. Ссадины могут быть поверхностными — в пределах эпидермиса, иногда с вовлечением сосочкового слоя дермы, и заживают без рубца. Более глубокие ссадины, с вовлечением глубоких слоев дермы, оставляют после себя рубец. Ссадины характеризуются склонностью к инфицированию.

**Язва** (ulcus) — глубокий дефект кожи, достигающий дермы, подкожной жировой клетчатки, фасции, мышц, костей. Возникает в результате распада ткани первичного элемента (бугорка, узла, эктимы). Величина ее может быть от 1 мм до размеров монеты или ладони и больше, форма — круглая, овальная, линейная, продолговатая, неправильная. Окружающая ткань либо воспалена (отек, гиперемия), либо инфильтрирована. Язвы всегда заживают с образованием рубцов.

**Трещины, надрывы** (fissura, rhagades) — линейное повреждение кожи в виде ее разрыва, возникающего вследствие чрезмерной сухости из-за потери эластичности при воспалительной инфильтрации или перерастяжения

кожи. Трещины могут располагаться в пределах эпидермиса и дермы. Обычно они локализуются в углах рта, межпальцевых складках, на ладонях, подошвах, над суставами, в области ануса. Поверхностная трещина после заживления не оставляет следов. После заживления глубоких трещин остаются линейные рубцы.

**Рубец** (cicatrix) — образование соединительной ткани на месте глубокого дефекта. Возникает после заживления глубоких дефектов кожи на месте изъязвившихся бугорков, глубоких пустул, узлов, глубоких ожогов, ран. Образование рубца сопровождается гибелью сальных и потовых желез, волосяных фолликулов, сосудов и эластических волокон, исчезновением кожного рисунка. Обычно рубцы расположены ниже уровня кожи либо находятся на ее уровне, реже поднимаются над уровнем кожи — гипертрофические рубцы (их разновидность — келоидные).

**Лихенификация** (lichenificatio) — очаг усиленного рисунка кожи, сопровождающийся ее утолщением и уплотнением, гиперпигментацией, сухостью. Очаги лихенификации чаще всего локализуются в области шеи, локтевых и подколенных сгибов, лучезапястных и голеностопных суставов, паховых складок, мошонки и возникают при хронических дерматозах, сопровождающихся зудом (экзема, нейродермит).

**Вегетация** (vegetatio) — сосочковидное утолщение кожи, возникающее вследствие разрастания шиловидного слоя эпидермиса и папилломатоза дермы при длительно существующем воспалительном процессе. Чаще она образуется в области папулезных элементов и язв. Вегетации могут эрозироваться, кровоточить, склонны к присоединению вторичной пиококковой инфекции.

**Стрии** (striae) — рубцовые полосы, возникающие вследствие растягивания кожи и надрыва ее кориума при неповрежденном эпидермисе. Они нередко образуются у детей старшего возраста, страдающих ожирением, и чаще локализуются на верхней части бедер или на животе. Вначале стрии бывают светло-красного цвета, становятся серо-голубыми, а в последующем — белыми. Нередко с первого месяца жизни на коже проявляется экссудативный диатез в виде стойких опрелостей в кожных складках на фоне сухости кожи и зуда. При этом могут быть гнейс, или себорея, на волосистой части головы (жировые желтоватые чешуйки вокруг большого родничка и на темени), молочный струп (температурозависимое покраснение, а затем шелушение кожи щек, уменьшающееся на улице при прохладной погоде). Для экссудативного диатеза характерны эритематозно-папулезные или эритематозно-везикулярные высыпания на коже конечностей и туловища, а также строфулюс (зудящие везикулы, наполненные серозным содержимым).

**Семиотика сыпей неинфекционного происхождения. Аллергическая сыпь** наблюдается при сывороточной болезни, пищевой и медикамен-

тозной аллергии. При сывороточной болезни на фоне основного заболевания (дифтерии, ботулизма, столбняка и др.) через неделю после введения гетерологической сыворотки у больного появляется сыпь. Характер сыпи разнообразный — пятнистый, пятнисто-папулезный, средних и крупных размеров. Очень характерна уртикарная сыпь. Сыпь обязательно сопровождается зудом, располагается везде — на лице, туловище, конечностях, но больше всего вокруг суставов и на месте введения сыворотки.

**Многоформная эксудативная эритема**, как и узловатая, имеет инфекционно-аллергическую природу. Для нее характерна пятнистая или папулезная сыпь округлой формы, диаметром 3–15 мм, с резкими границами, розового или ярко-красного цвета, отличающаяся центробежным ростом с западением и более светлой окраской центральной части. Для многоформной эритемы характерно симметричное, довольно распространенное поражение кожи, иногда пятна сливаются, образуя фигуры в виде гирлянд, дуг, с локализацией преимущественно на разгибательных поверхностях конечностей, чаще предплечий, реже голеней, тыла стопы, на лице, шее. Нередко эритеме предшествуют субфебрилитет, боли в горле, суставах и др.

**Синдром Стивенена–Джонсона** относится к вариантам течения многоформной экссудативной эритемы. Механизм развития связан с аллергическими реакциями немедленного типа, протекающими по типу феномена Артюса, на прием медикаментов: сульфаниламидных препаратов, производных пиразолона, антибиотиков и др. Начало острое, бурное, с лихорадкой, продолжающейся от нескольких дней до 2–3 недель, отмечаются боли в горле, гиперемия слизистых оболочек, насморк, конъюнктивит, гиперсаливация, боли в суставах. С первых часов наблюдается прогрессирующее поражение кожи и слизистых оболочек: безболезненные темно-красные пятна на шее, лице, груди, конечностях (поражаются даже ладони, подошвы); наряду с этим появляются папулы, везикулы, пузыри.

**Синдром Лайелла** (токсический эпидермальный некролиз) — аллергическая реакция на инфекционный, преимущественно стафилококковый, процесс и на прием медикаментов (антибиотиков, сульфаниламидов, анальгетиков) либо на переливание крови и ее компоненты. В патогенезе болезни основное значение имеет «взрывное» высвобождение лизосомальных ферментов в коже (не всегда иммунного генеза). Заболевание начинается остро с озноба, лихорадки, болей в горле, пояснице, суставах, жжения и болезненности кожи. Появляются крупные различной величины эритематозные пятна, часто сливающиеся и за несколько часов распространяющиеся по всему телу. На одних участках кожи на месте пятен появляются везикулы, папулы, волдыри и затем крупные, плоские, дряблые пузыри, на других — геморрагии. В результате выраженного эпидермолиза ребенок внешне имеет вид, как при ожоге II степени. На участках, подвергающихся трению одеждой, поверхностные слои кожи отслаиваются независимо

от наличия или отсутствия пузырей. Симптом Никольского положительный. При данном синдроме могут поражаться также слизистые оболочки. В отличие от синдрома Стивенса–Джонсона резко выражен токсикоз, поражаются слизистые оболочки полости рта и глаз, часто развиваются миокардит, нефрит, гепатит.

**Крапивница, ангионевротический отек** — наиболее распространенные аллергические поражения кожи. Выделяются иммунная и не иммунная формы крапивницы. У детей аллергенами чаще являются пищевые вещества. Аллергические реакции опосредованы IgE. Через несколько минут или часов после употребления в пищу аллергенов пациент ощущает покалывание языка, губ, неба, отмечаются отеки в этих местах, часто резкие боли в животе. На коже лица появляется эритема, которая в дальнейшем распространяется на другие части тела, на месте эритемы возникают уртикарные, сильно зудящие элементы. Высыпания на коже имеют разнообразный характер: узелки, волдыри различных размеров и причудливой формы. Часто одновременно наблюдаются явления конъюнктивита, реже — затруднение дыхания из-за отека гортани и др. При ангионевротическом отеке (гигантская крапивница, отек Квинке) выявляются значительные, четко ограниченные отеки, которые могут возникать в любой части тела, но чаще в области губ, языка, глаз, рук, ног, половых органов. Отеки могут мигрировать. Возможны общие симптомы: лихорадка, возбуждение, артралгии, коллапс.

**Десквамативная эритродермия Лейнера–Муссу** встречается у детей первых 3 месяцев жизни. Характеризуется яркой гиперемией, инфильтрацией и шелушением всей кожи. У большинства детей начальной локализацией поражения являются область ягодиц и паховые складки, реже — верхняя часть туловища, волосистая часть головы, лицо, подмышечные впадины. Шелушащиеся чешуйки грязно-желтого цвета сливаются на лице и образуют как бы панцирь. После шелушения чешуек на теле в складках появляются мацерация, трещины, наслаивается вторичная инфекция. Кроме изменений на коже типичны диспептические расстройства, приводящие к гиповитаминозам, гипотрофии, железодефицитной анемии, септическим осложнениям.

## **СЕМИОТИКА ПОРАЖЕНИЯ КОСТНО-СУСТАВНОЙ СИСТЕМЫ**

Знание физиологических параметров опорно-двигательного аппарата детей различного возраста, четкая интерпретация клинических симптомов патологии отдельных элементов и всей системы органов костно-суставной системы в целом необходимо для правильной диагностики ее заболеваний и проведения успешной терапии.

## НАРУШЕНИЯ РЕГУЛЯЦИИ ФОСФОРНО-КАЛЬЦИЕВОГО ОБМЕНА

Нарушения регуляции фосфорно-кальциевого обмена вызывают развитие многих болезней в детском возрасте. Чаще других причинами костных деформаций, остеопений и раннего остеопороза у детей являются рахит и рахитоподобные заболевания.

**Синдром гипокальциемии** может быть генетически детерминированным или приобретенным. Развивается в результате низкого поступления кальция из ЖКТ, костей и почек во внеклеточную жидкость и кровеносное русло или из-за избыточных потерь кальция. Клинические проявления гипокальциемии обусловлены главным образом нарушениями нервно-мышечной возбудимости. Для гипокальциемии наиболее характерными являются парестезии и тетания.

**Остеопороз** — это распространенное дисметаболическое заболевание скелета человека, которое характеризуется низкой массой кости и микроструктурной перестройкой костной ткани, что ведет к повышенной ломкости кости и, как следствие этого, к увеличению риска переломов. Может отмечаться при ревматических болезнях, дисметаболических артропатиях, хронических заболеваниях почек, синдроме мальабсорбции различной этиологии. Основным методом диагностики остеопороза является рентгенологический.

**Рахит** (от греч. ῥάχις — позвоночник) — полиэтиологичное заболевание, обусловленное повышенной скоростью ремоделирования и роста скелета, большой потребностью организма в солях Са, Р и других нутриентов при относительной слабости и несовершенстве систем, обеспечивающих их доставку и метаболизм.

Изменения костной системы, аналогичные D-дефицитному рахиту, могут развиваться при первичных (генетически детерминированных) и при вторичных заболеваниях органов, участвующих в метаболизме витамина D: при патологии паращитовидной железы, ЖКТ, почек, печени, легких, костной системы. В таких случаях нарушение фосфорно-кальциевого обмена трактуется как *рахитоподобный синдром* при основном заболевании (гипопаратиреоз, почечный тубулярный ацидоз, синдром де Тони–Дебре–Фанкони и т. д.).

Дефицит минерализации и размягчение трубчатых костей у детей дошкольного и школьного возраста, взрослых, в частности при рахите, называют *остеомалацией*.

**Деформации костей при рахите.** Наиболее яркими симптомами рахита являются изменения со стороны костной системы. Изменения костей происходят одновременно и неравномерно во всем скелете. В первую очередь и наиболее интенсивно развиваются нарушения в быстро растущих костях — черепе, передних концах ребер, метафизах трубчатых костей, позже — в позвонках, костях таза, челюстях. В связи с этим костные

симптомы при рахите различны в зависимости от возраста больного: у ребенка первого полугодия жизни обнаруживаются поражения черепа и грудной клетки, у старших детей — конечностей и позвоночника.

Изменения *черепа* при рахите:

1) вдоль лямбдовидного шва и задних отделов теменных костей (реже в области чешуи затылочной кости) появляются участки размягчения диаметром 1,5–2 см (краниотабес), дающие при надавливании ощущение мягкого пергамента или тонкой целлулоидной пластинки (симптом «пинпонгового шара» или «фетровой шляпы»);

2) поздно закрываются черепные швы, закрытие большого родничка также запаздывает (до 16–24 месяцев); вследствие общих изменений конфигурации черепа большой родничок меняет свою форму, превращаясь из ромбического в квадратный, треугольный или вытянутый вдоль и поперек;

3) из-за мягкости костей и в зависимости от положения ребенка в постели череп может быть неправильной формы — либо уплощается затылок, либо возникает асимметрия головы, брахицефалия, иногда западает переносица (седловидный нос);

4) голова ребенка непропорционально велика за счет более развитой мозговой части черепа и задержки роста лицевых костей и основания черепа;

5) нарушается прикус из-за деформации челюстей — верхняя челюсть удлиняется в переднезаднем направлении и выступает вперед над нижней; нижняя челюсть делается угловатой и уплощается спереди; свод неба становится высоким и узким;

6) сужение носовых ходов;

7) за счет разрастания теменных и лобных бугров (разрастание остеоида) череп может быть различной конфигурации (квадратный (*caput quadratum*), седловидный, рахитическая брахицефалия);

8) высокий («олимпийский») лоб.

Изменения *зубов*:

1) молочные зубы у больных рахитом детей часто прорезываются в неправильном порядке и в более поздние сроки;

2) из-за нарушения строения дентина и эмали зубы легко подвергаются кариозным процессам.

Деформация *грудной клетки*:

1) увеличивается кривизна ключиц;

2) в результате мягкости ребер и большей их подвижности появляется горизонтальное вдавление в виде пояса (гаррисонова борозда), приблизительно соответствующее прикреплению диафрагмы, которое особенно заметно при глубоком вдохе и плаче ребенка;

3) при значительном сдавлении грудной клетки с боков (тугое пеленание) происходит выпячивание грудины вперед — образуется так называемая килевидная («куриная») грудь;

4) иногда нижняя часть грудины вдавливается — формируется воронкообразная грудная клетка («грудь сапожника»); особенно тяжелые деформации грудной клетки наблюдаются при искривлениях позвоночника (кзади — кифоз, кпереди — лордоз, в сторону — сколиоз);

5) нижняя апертура грудной клетки разворачивается кнаружи — формируются так называемые «поля шляпы»;

6) в результате усиленного образования остеоидной ткани появляются утолщения на границе костной и хрящевой части ребер — так называемый «рахитический розарий» или «рахитические четки».

*Деформации позвоночника и таза:*

1) увеличивается кривизна спины (рахитический кифоз), происходит формирование рахитического горба; когда ребенок начинает ходить, иногда присоединяется лордоз, а в некоторых случаях — сколиоз;

2) больные дети в положении на спине легко притягивают ногу к голове, даже кладут стопу на плечо (симптом «перочинного ножа»);

3) формируется плоский рахитический таз — лобковые дуги расширяются, конъюгаты укорачиваются.

*Деформации конечностей:*

1) в результате деформации эпифизов и расширения метафизов образуются утолщения — рахитические «браслеты» — на нижних концах лучевой, локтевой, большой и малой берцовой костей и «жемчужные нити» на фалангах пальцев, иногда видны надмышцелковые утолщения на голеньях;

2) разнообразные искривления бедра вперед и кнаружи, голени в нижней трети вперед — эти деформации обуславливают образование 0-образных (*genu valgum*) и X-образных (*genu valgum*), саблевидных ног, плоской стопы;

3) процессы нарушенного костеобразования и остеомалации нередко ведут к надломам и переломам;

4) отмечается замедление роста костей в длину — это является одной из причин отставания в росте больных рахитом детей, а задержка общего роста проявляется особенно при наличии изменений в позвонках наряду с деформациями других частей скелета.

Таким образом, поражения костной системы при рахите можно свести в четыре группы:

1) *симптомы остеомалации* (размягчения кости) преобладают при остром течении — податливость костей черепа, краев родничка, краниотабес, брахицефалия, деформации черепа, конечностей, ключиц, плоский таз, эрозии и кариес зубов;

2) *симптомы остеоидной гиперплазии* преобладают при подостром течении рахита — лобные, теменные бугры, реберные «четки», надмышечковые утолщения голеней, «браслетки» на предплечьях, «нити жемчуга» на пальцах;

3) *симптомы гипоплазии костной ткани* — задержка роста с характерной «коротконогостью» из-за отставания роста трубчатых костей в длину, позднее прорезывание молочных и постоянных зубов, позднее закрытие родничков;

4) *симптомы мышечной гипотонии* — искривления позвоночника со спинопоясничным кифозом, сколиозом, деформацией грудной клетки с развернутой нижней апертурой («колоколообразная» грудь).

### СУСТАВНОЙ СИНДРОМ

**Суставной синдром** — симптомокомплекс, развивающийся при вовлечении в патологический процесс одного или нескольких суставов. Анамнез является одним из центральных и определяющих звеньев дифференциальной диагностики суставного синдрома у детей. Важную роль среди анамнестических сведений при постановке диагноза отводят анализу болей.

**Артралгия** (боль в пораженном суставе) возникает в результате раздражения нервных окончаний в различных его структурах, исключая суставной хрящ, который не имеет нервных окончаний и сосудов.

При характеристике болей учитывается:

- локализация (асимметричная, симметричная);
- иррадиация боли;
- длительность болевого синдрома;
- интенсивность боли (слабая, умеренная, сильная);
- внезапность или постепенность появления;
- хронология боли: ночью, утром, вечером;
- связь с движением или определенным типом движений;
- сопутствует ли боли ощущение онемения;
- факторы, уменьшающие боль.

Характер боли:

– *воспалительный* — боль более выражена в покое или она сильнее в начале движения, чем в конце; суставы болят утром или большую часть ночи (характерный признак для ревматоидного артрита, болезни Рейтера, реактивных артритов);

– *механический* — боль связана с движениями в суставе, чем больше больной ребенок ходит, тем сильнее боль (характерный признак для остеоартроза);

– *постоянный* — боли выраженные, изматывающие, усиливающиеся ночью (связаны с остеодеструкциями и некрозом кости, сопровождаются

внутрикостной гипертензией). Постоянная «костная боль» (днем и ночью) возникает при метастазах опухолей в кости.

Обращают также внимание на следующие моменты:

1. *Острое начало* — основные симптомы развиваются в течение нескольких часов – нескольких дней. Остро начинаются подагрический и инфекционный артриты — в течение нескольких часов. В течение нескольких дней возникают артрит при болезни Рейтера и реактивный артрит.

2. При *подостром течении* основные симптомы артрита развиваются в течение месяца. Такое течение наиболее часто встречается при ревматоидном и туберкулезном артрите, а также диффузных болезнях соединительной ткани.

3. *Хроническое течение* наблюдается в большинстве случаев ревматоидного артрита, при остеоартрозе и анкилозирующем спондилоартрите.

4. *Локализация боли* — чаще боль соответствует пораженному суставу, но может носить характер «отраженной» боли, например при поражении тазобедренного сустава могут быть боли в коленном суставе, поясничной, паховой и ягодичной областях; при плоскостопии — в голеностопном, коленном и даже тазобедренном суставе и т. д. Иногда суставные боли могут быть связаны с заболеваниями внутренних органов, например при опухоли легкого они локализуются в плечевом суставе, при патологии тазовых органов — в крестце и т. д.

5. *Варианты течения болевого синдрома*: медленное, но неуклонно прогрессирующее; быстро прогрессирующее; без прогрессирования; волнообразное без прогрессирования; волнообразное с неуклонным прогрессированием; рецидивирующее прогрессирующее; рецидивирующее регрессирующее.

В возникновении болей играют роль механические факторы — перегрузка сустава, растяжение сухожильно-связочного аппарата, раздражение синовиальной оболочки, а также микроциркуляторные расстройства, обменные нарушения в костном скелете, развитие в суставе воспалительных и дегенеративных изменений.

К наиболее частым причинам суставных болей у новорожденных и детей грудного возраста можно отнести переломы бедренной и плечевой костей, перелом ключицы во время родов, паралич плечевого сплетения, эпифизиолиз плечевой кости, метастатические артриты при сепсисе, остеомиелите.

В возрасте 1–3 лет среди причин болей в суставах можно назвать травмы, ювенильный ревматоидный артрит, туберкулезный артрит, артрит при сепсисе, артриты и артралгии при тубулопатиях, аллергических заболеваниях, при токсикосептических заболеваниях.

У детей старшего и подросткового возраста вовлечение суставов в патологический процесс отмечается при инфекционных болезнях, целиакии,

сывороточной болезни, коллагенозах, ревматизме, псориазе, болезнях нервной системы, онкологических заболеваниях, алкаптонурии и др.

К основным жалобам у детей с суставным синдромом также можно отнести *ограничение движений в пораженном суставе* (суставах), утреннюю скованность, припухлость и изменение конфигурации сустава, наличие хруста, пощелкивания в нем при движении, изменение походки ребенка. Продолжительность утренней скованности может быть различной — от нескольких минут (тогда говорят о тугоподвижности в суставах) до нескольких часов. Кроме симптома утренней скованности, существует еще так называемая общая скованность — симптом, отражающий состояние позвоночника. Общая скованность может наблюдаться во всем позвоночнике или в его отделах — шейном, грудном, поясничном.

К жалобам общего характера можно отнести повышение температуры тела (лихорадку), а также другие жалобы, отражающие наличие и степень выраженности синдрома токсикоза, такие как слабость, вялость, немотивированная капризность, недомогание, изменение поведения ребенка.

При осмотре суставов обращают внимание на их положение и симметричность, объем (размеры), контуры и форму (конфигурацию), констатируется отсутствие или наличие изменений мягких тканей над пораженным суставом (бледность или гиперемия кожи, ее пигментация, свищи). Проводится изменение температуры над суставом (тыльной стороной кисти сравнивается несколько областей, расположенных рядом).

*Несимметричность суставов* часто бывает при укорочении одной из конечностей — *гемиатрофии*, или недоразвитии конечности, либо одностороннем ее увеличении — *гемигипертрофии*.

*Деформация суставов* — это стойкое изменение их формы за счет костных изменений, развития анкилозов, подвывихов.

*Припухлость* — увеличение сустава в объеме при сглаженности его контуров. Припухлость может быть *равномерной* и *неравномерной*. *Равномерная припухлость* сустава обычно сочетается со сглаженностью его контуров, в частности костных выступов и существующих в норме западений мягких тканей. При выраженном экссудативном процессе, характерном для острого воспаления, сустав значительно увеличивается в объеме и теряет свои обычные очертания, приобретая сферическую (шаровидную) форму. Кожа над суставом при этом напряженная, блестящая. Причиной равномерной припухлости чаще всего бывает значительный отек синовиальной оболочки и периартикулярных мягких тканей, а иногда — наличие выпота (экссудата) в суставной полости. При значительном накоплении экссудата в полости сустава, например коленного или локтевого, отмечается выбухание заворотов синовиальной оболочки.

*Неравномерная припухлость* сустава называется *дефигурацией* и чаще всего наблюдается при хронических артритах. Это изменение формы су-

става за счет воспалительного отека синовиальной оболочки и периартикулярных тканей, выпота в полость сустава, гипертрофии синовиальной оболочки и склеротических изменений околоуставных тканей. Ограниченная припухлость в области сустава, не соответствующая анатомическому расположению его полости, может быть вызвана кистой, гигромой, опухолью, но чаще — воспалительным поражением околоуставных мягких тканей, в частности сухожилий (тенодинит), сухожильных влагалищ (тендовагинит, или теносиновит) или синовиальных сумок (бурсит).

При поражении опорно-двигательного аппарата страдает походка ребенка («утиная походка» при остеомаляции и врожденных вывихах бедра, «ходульная походка» при анкилозах суставов и т. д.).

Гораздо реже встречаются жалобы на ощущение «инородного, постороннего тела» в суставе («суставная мышшь»). Важное значение имеют жалобы на мышечные боли, боли в области связок и сухожилий. Жалобы на покраснение пораженных суставов чаще всего позволяют заподозрить септический артрит, острую ревматическую лихорадку (ревматизм), но иногда являются признаком злокачественной опухоли.

При осмотре и пальпации пораженных суставов ориентировочно устанавливается ограничение объема движений, свойственных данному суставу. Оценивается ограничение активных и пассивных движений в суставах.

Суставной синдром у детей может быть представлен артритом, артрозом и артропатией.

**Артрит** — воспалительное поражение суставов, которое начинается с синовиальной оболочки. Для данного симптомокомплекса характерны:

- острое начало;
- течение с периодами обострения и ремиссии;
- сопутствующие симптомы интоксикации: повышение температуры тела, чувство «ломоты» в мышцах и суставах, головная боль;
- наличие болей воспалительного характера (возникают и усиливаются ночью или утром, отмечаются в состоянии покоя и при движении);
- жалобы на «утреннюю скованность»;
- наличие припухлости сустава после длительной его неподвижности — симптом «желе»;
- видимые изменения со стороны сустава — его припухлость, гиперемия мягких тканей; пальпаторно — болезненность, повышение температуры кожных покровов над пораженным суставом;
- признаки воспаления при лабораторном обследовании: в общем анализе крови в виде лейкоцитоза, увеличения СОЭ, анемии; в биохимическом — дис- $\gamma$ - и  $\alpha$ -глобулинемия, фибриногенемия, появление С-реактивного белка и др.;
- изменения синовиальной жидкости в виде снижения ее вязкости, повышения цитоза, формирования плохого муцинового сгустка, а также

по результатам биопсии — наличие признаков синовита с развитием грануляционной ткани (паннус), плазмоклеточной реакцией и лимфоидной инфильтрацией.

Рентгенологическое обследование выявляет признаки эрозирования суставных поверхностей, остеопороза, сужение суставной щели вплоть до анкилоза.

Если поражен один сустав, говорят о *моноартрите*, от двух до четырех суставов — *олигоартрите*, более четырех — *полиартрите*. *Билатеральный артрит* одинаково локализуется с двух сторон. *Симметричный артрит* имеет с двух сторон одинаковую локализацию и одинаковую степень выраженности.

**Артроз** — заболевание суставов дегенеративно-дистрофического характера (первичное поражение суставного хряща). В детском возрасте артроз как первичный процесс практически не встречается. Так, например, ювенильный спондилоартроз или дисцит манифестирует часто после травмы позвоночника. Дисцит возникает из-за частичного смещения эпифиза, чаще III–V поясничных позвонков, так как они испытывают максимальную нагрузку при переднем и максимальных боковых сгибаниях. Общее состояние ребенка практически не страдает, отклонений лабораторных показателей от нормы не выявляется. На рентгенограмме отмечается сужение межпозвоночных пространств. В табл. 3 представлены дифференциально-диагностические критерии артрита и артроза.

Таблица 3

#### Отличия артрита и артроза

Параметры	Артрит	Артроз
Начало заболевания	Острое	Длительно протекает с отсутствием симптоматики
Встречаемость в детском возрасте	Чаше	Реже
Течение	С обострениями и ремиссиями	Вялое, без заметных обострений
Характер боли	Воспалительного типа: резкие и сильные, возникают и усиливаются ночью, утром, часто сопровождаются утренней скованностью в пораженных суставах, отмечаются в покое и в движении	Механического типа, т. е. связанные с механической (физической) нагрузкой: тупые, ноющие, умеренной силы, постоянные, возникают в конце дня, первую половину ночи, уменьшаются к утру, после физической нагрузки и при длительном стоянии усиливаются, в покое стихают, разновидностью их являются «стартовые боли», возникающие непосредственно в начале движения и стихающие по мере его продолжения
Видимые изменения	Припухлость, гиперемия мягких тканей, при пальпации сустава — болезненность	Болезненность при пальпации и перкуссии сустава при отсутствии гиперемии и припухлости

Параметры	Артрит	Артроз
Ограничение подвижности	Прогрессирующее ухудшение функции сустава с развитием анкилоза, утренняя скованность	Нет выраженного ограничения подвижности (исключение — коксартроз), скованность в любое время суток, после состояния покоя (например, после длительного стояния)
Контрактуры, анкилозы	Характерны стойкие контрактуры и анкилозы	Стойкие контрактуры не характерны, характерны сгибательные контрактуры
Признаки воспаления	Имеются лихорадка, симптомы интоксикации	Отсутствуют
Изменения в синовиальной жидкости	Повышен цитоз, снижена вязкость, плохой муциновый сгусток	Небольшой цитоз, хорошая вязкость, плотный муциновый сгусток
Биопсия	Признаки синовита с грануляциями (паннус), плазмоклеточная реакция и лимфоидно-гистиоцитарная инфильтрация	Признаки дегенерации суставной хрящевой ткани
Данные рентгенографии	При длительно текущих артритах: остеопороз, эрозия суставной поверхности, сужение суставной щели, анкилоз	Субхондральный остеопороз, остеофиты, сужение суставной щели, изменение формы суставного конца кости
Лабораторные показатели	Повышение СОЭ, лейкоцитоз, анемия, диспротеинемия (увеличение $\alpha_2$ -глобулиновой фракции, $\gamma$ -глобулиновой фракции), увеличение фибриногена, увеличение серомукоида, появление С-реактивного белка и др.	Повышение СОЭ (20–25 мм/ч), умеренный лейкоцитоз, диспротеинемия (увеличение $\alpha_2$ -глобулинов, появление С-реактивного белка и др.)

**Артропатия** — это вторичное поражение сустава (суставов) на фоне различных патологических процессов. Может быть как воспалительного, так и дегенеративно-дистрофического характера. Общими отличительными особенностями артропатий являются:

- 1) асимметричность поражения;
- 2) наличие параллелизма клиники суставного синдрома с клиникой основного заболевания;
- 3) положительная динамика на фоне лечения основного процесса;
- 4) скудность рентгенологической картины (отсутствие узур, сужения суставной щели, признаков анкилоза).

Некоторые другие особенности суставного синдрома при основных нозологических формах патологии суставов представлены в табл. 4.

**Особенности суставного синдрома при основных нозологических формах суставной патологии**

Особенности суставного синдрома	Предполагаемая нозологическая форма
Утренняя скованность в суставах более 30 минут. Полиартрит. Реже олиго- и моноартрит. Поражаются мелкие суставы кистей и стоп — пястно-фаланговые, проксимальные межфаланговые. В период обострения и по мере прогрессирования заболевания выраженная деформация суставов, нарушение их функции. Как правило, отсутствие связи с инфекцией	Ревматоидный артрит
Суставные проявления появляются через 2,5–3 недели после ангины, фарингита. Поражаются крупные суставы, характерны летучесть, симметричность поражения, поразительно быстрый эффект аспирина и других нестероидных противовоспалительных средств. Нет суставной инвалидизации	Ревматический полиартрит
Прослеживается четкая связь с инфекцией — урогенной, энтеро-генной, тонзиллогенной. Поражение суставов по типу моно- или олигоартрита, часто признаки сакроилеита. Выраженной деформации суставов нет. Отмечается эффект антибиотиков и нестероидных противовоспалительных средств	Реактивный артрит
Триада признаков — поли- либо олигоартрит, конъюнктивит, уретрит	Синдром Рейтера
Прогрессирующее поражение позвоночника, могут поражаться крупные суставы без их суставной инвалидизации	Анкилозирующий спондилоартрит
Рецидивирующий артрит с поражением первого плюснефалангового сустава	Подагра
В анамнезе указания на туберкулез, гонорею. Преимущественно асимметричные моно- и олигоартриты	Инфекционные специфические артриты
Поражение межфаланговых, в основном дистальных, суставов кистей (пальцы в виде сардельки или редиски). Есть признаки сакроилеита	Псориаз
Поражаются в основном крупные суставы, боли усиливаются при нагрузке. Может быть выраженная деформация суставов, вторично — признаки синовита	Деформирующий остеоартроз

Среди другой патологии опорно-двигательного аппарата у детей различного возраста, которые попадают в схему дифференциально-диагностического поиска, можно выделить ОХП, хондромалицию надколенника, рецидивирующий подвывих надколенника, синдром генерализованной гипермобильности суставов, фибромиалгии.

**Остеохондропатии.** Это заболевания, проявляющиеся асептическим некрозом субхондрально расположенных и, как правило, подверженных повышенной нагрузке частей скелета (чаще это эпифизы коротких и длинных костей). На рентгенограмме можно обнаружить патогномичный для этого процесса *симптом полулуния* — определяется участок просветления

расположенный в субхондральной зоне. Протекают эти заболевания циклично и длительно.

*Болезнь Осгуда–Шляттера* характеризуется наличием боли и припухлости в месте прикрепления сухожилия надколенника к большеберцовому бугорку. Общей симптоматики нет. На рентгенограмме (в боковой проекции) — признаки фрагментации бугорка большеберцовой кости. Страдают чаще мальчики в возрасте 10–15 лет.

При *болезни Легга–Кальве–Пертеса* выявляется первичный субхондральный асептический некроз эпифиза головки бедренной кости, чаще односторонний. Страдают дети 5–10 лет, как правило, мальчики. Они жалуются на постепенно нарастающие боли в одном из тазобедренных суставов с возможной иррадиацией в коленный сустав, нарушение походки. Изменения прогрессируют медленно. С течением времени может присоединиться мышечная атрофия на стороне поражения. На рентгенограмме — уплощение и фрагментация головки бедренной кости.

Встречаются также хондропатии другой локализации: юношеский кифоз — *болезнь Шейермана–Мау*, *болезни Хасса* (ОХП в плечевой кости), *Ларсена–Юханссона* (ОХП в коленной чашечке), *Кинбека* (ОХП в полулунной кости запястья).

Выделяют вторичные ОХП, возникающие при длительном лечении ребенка некоторыми медикаментами (например, кортикостероидами), а также при мукополисахаридозах, гемоглобинопатиях. При этом поражается чаще всего головка бедренной кости.

***Хондромалиция надколенника.*** Боли в одном или обоих коленных суставах у девушек подростков могут встречаться и при иной патологии, например хондромалиции надколенника. В суставах при этом появляется поскрипывание, скрежетание. Боль усиливается при подъеме по лестнице. Над надколенником обнаруживается крепитация. Может определяться небольшой выпот в сустав. На рентгенограмме возможно выявление суставных эрозий.

***Рецидивирующий подвывих надколенника*** сопровождается слабостью связочного аппарата, чувством ненадежности сустава, болезненностью в медиальной части надколенника. В анамнезе у ребенка возможно указание на блок коленного сустава.

***Синдром генерализованной гипермобильности суставов.*** Примерно у 10 % людей подвижность суставов выходит за пределы нормальной в сторону гиперподвижности.

В среднем у 10–15 % таких пациентов гипермобильность носит патологический характер (например, синдром Марфана, синдром Элерса–Данло, акромегалия и др.).

Скрининг-контролем для генерализованной гипермобильности может быть модифицированный счет Бейтона, облегчающий ее диагностику:

1) разгибание мизинца на 90° и более (по одному баллу с каждой стороны);

2) приведение большого пальца через сторону и назад до соприкосновения с предплечьем (по одному баллу с каждой стороны);

3) переразгибание локтевого сустава на 10° (по одному баллу с каждой стороны);

4) переразгибание коленного сустава на 10° и более (по одному баллу с каждой стороны).

Диагноз гипермобильности ставиться при 6 и более баллах.

**Фибромиалгия.** Этот, часто встречающийся синдром, характеризуется следующими чертами:

1) плохой сон, чувство усталости при пробуждении;

2) недомогание, сонливость;

3) раздражительность;

4) множественные региональные боли, в том числе и боли в области позвоночника, не уменьшающиеся при приеме анальгетиков;

5) гиперчувствительность определенных точек при пальпации (нижняя часть шейного отдела позвоночника, середина надостной мышцы);

6) болезненность латерального надмыщелка, нижнепоясничного отдела позвоночника, верхнегодичной области.

## СЕМИОТИКА ПОРАЖЕНИЯ МЫШЕЧНОЙ СИСТЕМЫ

### СОСТОЯНИЕ СКЕЛЕТНЫХ МЫШЦ

При исследовании опорно-двигательного аппарата обращают внимание на состояние скелетных мышц. При осмотре мускулатуры сравнивают правую и левую стороны, выясняют симметричность мышечных групп, наличие *атрофии (амиотрофий)* и *симптома «полной» кисти*, свидетельствующих об участии мышц в патологическом процессе.

Различают легкую, среднюю и выраженную степень амиотрофий. Множественное поражение суставов вызывает обычно распространенную атрофию. Локальная атрофия более характерна для механического повреждения сухожилий, мышц или нерва.

Пальпацию мышц проводят при их полном расслаблении. Она дает представление о тоне мышц, наличии миогенных контрактур, ригидности. Перкуссия мышц позволяет обнаружить болевые точки, *миогилез* — болезненные уплотнения мышц.

Жалобы на мышечные боли — *миалгии* — характерны как для заболеваний суставов, так и для ряда ревматических заболеваний с поражением мышечной ткани. Следует отметить, что у детей с ревматическими заболе-

ваниями часто встречаются боли в области связок, сухожилий, в местах прикрепления сухожилий к костям (энтезопатии).

**Пороки развития мышц** чаще проявляются в недоразвитии (например, недоразвитие грудино-ключично-сосцевидной мышцы — кривошея, недоразвитие или отсутствие большой грудной, дельтовидной мышцы, которое обуславливает деформацию плеча, нарушает его функцию), аномалии развития (например, аномалии развития диафрагмы с образованием диафрагмальной грыжи).

**Повреждения мышц** подразделяют на открытые (ранения) и закрытые (ушибы, кровоизлияния, разрывы).

**Мышечная атрофия** — обратимое или необратимое нарушение трофики мышц с явлениями истончения и перерождения мышечных волокон, значительным уменьшением массы мышц, ослаблением или утратой их сократительной способности. Может быть врожденной и приобретенной, первичной и вторичной. Является одним из основных симптомов многих наследственных заболеваний нервно-мышечной системы ребенка (амиотрофии Верднига–Гофмана, Арана–Дюшена, Шарко–Мари–Тута и др.). В раннем детском возрасте возникает при гипотрофии 2–3-й степени, длительной неподвижности, соматических заболеваниях, длительной иммобилизации и др. Локальная мышечная атрофия может развиваться при паразитарных заболеваниях (токсаплазмозе, трихинеллезе).

## МЫШЕЧНЫЙ ТОНУС

К изменениям мышечного тонуса относится целый ряд патологий.

**Атония** — потеря мышечного тонуса (гипотонус), в результате которой пораженная конечность расслаблена и отмечается разболтанность суставов (синдром Гийена–Барре, острая фаза травмы спинного мозга (спинальный шок) или инсульта).

**Мышечная гипотония** — снижение сопротивления пассивным движениям, дряблость мышц при пальпации. Мышечная гипотония сопровождается увеличением объема движений в суставе (гиперэкстензией).

**Мышечная гипертония** — увеличение сопротивления пассивным движениям. При пальпации отмечается повышенная плотность мышц, спонтанная и произвольная двигательная активность ограничена или невозможна.

**Мышечная дистония** — гипотония чередуется с гипертонией: в покое при пассивных движениях выражена мышечная гипотония, при попытке активно выполнить какое-либо движение мышечный тонус нарастает.

**Миотония** — состояние, при котором резко затруднено расслабление мышц после сильного их сокращения. Врожденная миотония называется миотонией Томсена.

**Миатония** — врожденная, резко выраженная общая гипотония или полная атония скелетных мышц (болезнь Оппенгейма).

**Миастения** — нервно-мышечное заболевание с явлениями мышечной слабости и повышенной утомляемости, относящееся к аутоиммунным нарушениям. Протекает с блоком нервно-мышечной передачи (у 70 % больных обнаруживают опухоль тимуса).

**Спастичность** — повышение мышечного тонуса, зависящее от скорости движений (гипертонус). Повышение тонуса больше выражено при быстрых пассивных движениях, чем при медленных, в начале движения и в его конце. Сопротивление, испытываемое в начале быстрого пассивного сгибания и разгибания, может внезапно исчезнуть, при этом конечность расслабляется. Такое нарушение тонуса получило название симптома «складного ножа». Может встречаться при инсульте, особенно в отдаленные сроки.

**Ригидность** — это устойчивое повышение мышечного тонуса, равномерное сопротивление мышцы пассивному движению, например ригидность затылочных мышц (ограничение возможности больного приблизить подбородок к груди вследствие рефлекторного повышения тонуса шейных мышц) при менингите. Сопротивление мышц, которое сохраняется в течение всего времени совершения пассивного движения независимо от его скорости, называют *ригидностью по типу свинцовой проволоки*. Такое нарушение мышечного тонуса обозначают также как «восковую гибкость». При пассивном сгибании кисти или предплечья возможно появление прерывистого, ступенчатого сопротивления мышц, которое носит название *симптома «зубчатого колеса»*. Встречается при паркинсонизме.

**Паратония** — внезапное изменение тонуса при пассивных движениях. Внезапное уменьшение тонуса, облегчающее совершение движения, получило название (по немецкой терминологии) феномена *mitgehen* (совместное движение), а внезапное повышение тонуса, затрудняющее движение, известно как *gegenhalten* (задерживание).

## ИЗМЕНЕНИЯ ДВИГАТЕЛЬНОЙ АКТИВНОСТИ

**Гипокинезия** — ограничение объема движений вследствие различной нервной, мышечной, костной, суставной патологии. **Гиперкинезия** — насильственные произвольные движения мышц лица, туловища, конечностей. Гиперкинезия может отмечаться в отдельных группах мышц дистальных (чаще) или проксимальных отделов либо приобретать генерализованный характер. Для выявления *скрытой гиперкинезии* ребенку предлагается копировать движения, производимые врачом, собрать рассыпанные маленькие шарики или спички. В старшем возрасте можно попросить ребенка написать любой текст с закрытыми глазами.

Различают следующие варианты непроизвольных гиперкинезов:

1. *Атетоз* — непрерывные, медленные, напоминающие движения червя, тонические принудительные движения в дистальных отделах верхних конечностей, реже — в мышцах лица (перекашивание рта, выпячивание губ) или нижних конечностей. При атетозном поражении мышц туловища говорят о торсионном спазме.

2. *Миоклонии* — разной амплитуды и длительности мышечные спазмы, одиночные или возникающие сериями в разных мышцах, как в покое, так и при движениях.

3. *Тремор* (дрожание) — быстро перемежающиеся непроизвольные сокращения и расслабления мышечных групп, вызывающие ритмичные движения незначительной амплитуды различных частей тела (головы, век, нижней челюсти, пальцев, рук и так далее). Может быть мелкоразмашистым (10–20 подергиваний в 1 с), среднеразмашистым (3–9 подергиваний в 1 с). Различают паллидарный (только в покое, исчезает при движениях) и интенционный (возникает при произвольных движениях, имеет характер колебаний большой амплитуды и становится особенно резким в конце двигательного акта в момент достижения цели движения) тремор.

4. *Тик* — непроизвольные движения в виде мигания веками, подергивания плечом.

5. *Гемибаллизм* — размашистые, крупные движения, преимущественно в проксимальных отделах конечностей одной половины тела, имитирующие движения бросания, взмаха рукой, метания пращи.

6. *Дистония* — движения несколько напоминают атетоидные, но часто вовлекают больше мышц, включая мышцы туловища. В результате этих движений тело принимает причудливые, вычурные положения. Наблюдается при лечении препаратами фенотиазинового ряда, первичной торсионной дистонии и спастической кривошее.

7. *Хорея* — характеризуется быстрыми неритмичными непредсказуемыми подергиваниями. Они могут наблюдаться в покое или прерывать нормальные координированные движения. В отличие от тиков движения при хорее не являются стереотипными. В движения вовлечены лицо, голова, верхние и нижние конечности. Наблюдается при ревматизме (хорея Сиденгама) и болезни Хантингтона.

8. *Орофациальная дискинезия* — ритмично повторяющиеся движения, обусловленные избирательным сокращением главным образом мышц лица, языка, которые проявляются в виде причудливых гримас, движений нижней челюсти, губ, высовывании языка. Может быть проявлением побочного действия психотропных препаратов при длительном их применении (в частности, препаратов фенотиазинового ряда). Ее называют поздней дискинезией. Наблюдается при длительно текущих психозах, у больных, лишившихся зубов.

**К расстройствам координации** относятся:

1. *Атаксия* — проявляется нарушением координации движений (неустойчивая, шатающаяся походка, нарушение действий с предметами) или нарушением координации равновесия (при сидении, стоянии).

2. *Изменения нервно-мышечной возбудимости*. Повышенная нервно-мышечная возбудимость проявляется *судорогами* — произвольными мышечными сокращениями, возникающими внезапно в виде приступов и имеющими различную продолжительность.

*Паралич (плегия)* — полное отсутствие произвольных движений, обусловленное поражением кортико-мускулярного пути. *Парез* — ограничение объема движений и снижение силы. Выделяют паралич:

– *центральный* — поражение центрального двигательного нейрона на любом его участке — мышечная гипертония, гиперрефлексия, клонусы стоп, коленных чашечек, кистей, патологические рефлексии, защитные рефлексии, патологические синкенизии (содружественные произвольные активные движения);

– *периферический* — поражение периферического двигательного нейрона на любом его участке — арефлексия, мышечная атония и атрофия, иногда фибриллярные или фасцикулярные мышечные подергивания.

Паралич одной конечности называют *моноплегией*, парез — *монопарезом*. Паралич двух конечностей — *диплегией (параплегии и гемиплегии)*. Паралич всех четырех конечностей называется *тетраплегией*.

## СЕМИОТИКА ПОРАЖЕНИЯ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ

### ВНЕШНИЙ ОСМОТР

В оценке состояния сердечно-сосудистой системы большое значение имеет внешний осмотр. Некоторые формы патологии сердечно-сосудистой системы сопровождаются вынужденным положением ребенка. Так, при недостаточности кровообращения II–III степени больные принимают положение сидя или полулежа, что значительно облегчает их состояние. При перикардите пациенты принимают полусогнутое положение, опираясь на что-нибудь руками или приложив к груди подушку.

Внешний осмотр может выявить резкую бледность или цианоз кожных покровов, выбухание грудной клетки в области сердца (*сердечный горб*). Сердечный горб образуется при врожденных пороках сердца (ВПС), кардиомегалии (развившейся в раннем детском возрасте, когда грудная клетка была податлива), гипертрофии мышцы сердца (в основном левого желудочка), незначительное выпячивание может появиться при затяжном перикардите с большим объемом выпота в перикарде.

При внешнем осмотре грудной клетки у некоторых детей можно выявить усиление подкожного венозного рисунка, свидетельствующего о затрудненном притоке венозной крови к правым отделам сердца (триада и тетрада Фалло, синдром Эйзенменгера, слипчивый перикардит).

У пациентов с сердечно-сосудистой патологией могут выявляться отеки, которые свидетельствуют о недостаточности кровообращения, связанной со слабостью правого желудочка. Отеки сердечного происхождения отличаются следующие особенности: они появляются и выражены на периферии и низко расположенных участках тела: стопах, нижней трети голени, если больной ходит; на спине, в области крестца, если больной лежит. По мере прогрессирования сердечной недостаточности отеки увеличиваются, иногда до степени анасарки. При длительном изменении положения тела сердечные отеки меняют свою локализацию.

Постоянный румянец на щеках с цианотичным оттенком характерен для пороков митрального клапана.

Усиленная пульсация сонных артерий наблюдается при открытом артериальном протоке (ОАП), недостаточности полулунных клапанов аорты. Усиленная пульсация сонных артерий может наблюдаться у лихорадящих больных, при тиреотоксикозе, сильном нервном возбуждении.

Выраженная пульсация шейных вен и их усиленное кровенаполнение имеют место при застое крови и неполной или затрудненной ее эвакуации из правого предсердия. При этом пульсация не совпадает с пульсом на сонной артерии, а ее амплитуда небольшая. Выраженное набухание шейных вен и их большая амплитуда колебания сопровождают недостаточность трехстворчатого клапана. При данном пороке сердца пульсация совпадает с пульсом на сонной артерии (симптом положительного венозного пульса).

Усиленная пульсация в области яремной вырезки грудины может быть при дефекте межпредсердной перегородки (ДМПП) вследствие расширения и увеличения объема предсердия. Может встречаться при митральных пороках.

Выраженная надчревная (эпигастральная) пульсация возникает при увеличении массы и объема правого желудочка. Надчревная пульсация обнаруживается при митральных пороках сердца, недостаточности аортальных клапанов, выраженной относительной недостаточности трехстворчатого клапана.

## ПАЛЬПАЦИЯ

**Верхушечный толчок** определяется визуально и пальпаторно. Появляется вследствие передачи на переднюю грудную стенку систолического удара сердца. На локализацию верхушечного толчка оказывают влияние фазы дыхания: при глубоком вдохе толчок смещается вниз, при глубоком выдохе — вверх. Эти смещения относят к категории физиологических.

Патологическое смещение верхушечного толчка вверх отмечается при высоком стоянии купола диафрагмы, вызванного асцитом, метеоризмом. Смещение вниз отмечается при эмфиземе легких, легочном сердце. Верхушечный толчок смещается влево при смещении всего сердца влево (оттеснение сердца плевральным выпотом, гидротораксом, пневмотораксом справа, при ателектазе левого легкого). Вправо верхушечный толчок смещается при аналогичных патологических процессах левосторонней локализации.

Гипертрофия левого желудочка смещает верхушечный толчок влево и вниз. Смещение более выражено при сочетании гипертрофии и дилатации левого желудочка. Сила верхушечного толчка зависит от изменений в самом сердце и от внесердечных факторов. Усиленный верхушечный толчок наблюдается при гипертрофии левого желудочка, недостаточности клапанов аорты. Верхушечный толчок усилен при тиреотоксикозе, значительном похудании, когда грудная стенка становится очень тонкой, при опухолях в заднем средостении, которые плотно придвигают сердце к передней грудной стенке.

Ослабление верхушечного толчка наблюдается при миокардитах, острой сердечно-сосудистой недостаточности, перикардите. Значительное накопление жидкости в полости перикарда приводит к исчезновению верхушечного толчка.

Некоторые внесердечные факторы: ожирение, отек подкожно-жировой клетчатки, подкожная эмфизема — также вызывают ослабление силы верхушечного толчка.

Верхушечный толчок при гипертрофии и дилатации сердца становится разлитым, увеличивается его площадь.

При пальпации грудной клетки определяют феномен дрожания грудной стенки. Если дрожание совпадает с фазой систолы, его называют систолическим, с фазой диастолы — диастолическим («*кошачье мурлыканье*»). Систолическое дрожание наиболее часто определяется при ВПС. При дефекте межжелудочковой перегородки (ДМЖП) дрожание локализуется в IV–V межреберьях у левого края грудины, при ДМПП — на основании сердца, при стенозе отверстия аорты — над местом ее выхода, во II–III межреберье справа от грудины. При недостаточности митрального клапана у детей систолическое дрожание может определяться на верхушке сердца. Систооло-диастолическое дрожание типично для ОАП и определяется во втором межреберье слева от грудины или в левой подключичной ямке. Однако по мере развития легочной гипертензии при ОАП диастолический компонент постепенно уменьшается и может полностью исчезать.

**Исследование пульса** производится пальпаторно на лучевой, бедренной артериях, тыльной артерии стопы. Характеристика пульса включает его *частоту, ритм, напряжение, наполнение, величину, форму, симметричность* перечисленных показателей справа и слева.

*Частота* пульса в детском возрасте имеет возрастные особенности. У детей раннего возраста более частый пульс из-за преимущественного влияния на функцию сердечно-сосудистой системы симпатического звена вегетативной нервной системы, повышенного обмена веществ в этом возрасте. У здорового ребенка учащение пульса (тахикардия) возникает при испуге, страхе, радости, сильном возбуждении, а также после еды, физической нагрузки, в жаркую погоду.

При сердечно-сосудистой патологии, недостаточности кровообращения, тиреотоксикозе, анемии, вирусно-бактериальных заболеваниях возникает патологическая тахикардия. Считают, что при повышении температуры на 1 °С пульс у детей учащается на 10–12 уд./мин. При таких заболеваниях, как брюшной тиф, туберкулезный менингит, протекающих с лихорадкой, частота пульса отстает от уровня повышения температуры. При эндокардитах, перитоните частота пульса значительно опережает повышение температуры.

Урежение пульса (брадикардия) у здоровых детей отмечается во сне, может быть индивидуальной особенностью, встречается у юных спортсменов. Патологическая брадикардия имеет место при вирусном гепатите, брюшном тифе, различных сердечных блокадах, миокардитах, микседеме, при передозировке препаратов наперстянки.

Под *ритмом* пульса понимают чередование пульсовых волн одинаковой амплитуды через равные промежутки времени. Изменение такого чередования обозначается как аритмичный, неравномерный пульс и бывает связано с нарушением основных функций сердца: возбудимости, сократимости, проводимости и автоматизма. У детей наиболее часто встречается дыхательная аритмия, представляющая собой изменение ритма пульса под влиянием фаз дыхания. Дыхательная аритмия усиливается при волнении ребенка, плаче, у детей с вегетативной дисфункцией, особенно в препубертате и пубертате.

Экстрасистолическая аритмия характеризуется появлением за нормальной пульсовой волной еще одной, более слабой волны и обусловлена внеочередными сокращениями сердца вследствие дополнительных импульсов возбуждения миокарда.

Более серьезной по прогнозу является мерцательная аритмия, характеризующаяся хаотичными пульсовыми волнами и часто дефицитом пульса, т. е. уменьшенным количеством пульсовых волн на периферических сосудах по сравнению с числом сердечных сокращений. Дефицит пульса становится более отчетливым после физической нагрузки, что используется для дифференциальной диагностики мерцательной аритмии и экстрасистолии: при мерцательной аритмии дефицит увеличивается, а при экстрасистолии — уменьшается или исчезает.

## АУСКУЛЬТАЦИЯ

**Сердечные тоны.** При аускультации сердца выявляют звуковые феномены, которые называются *сердечными тонами*.

I тон образуется из нескольких компонентов: *клапанного* (захлопывание и вибрация створок двустворчатого и трехстворчатого клапанов), *мышечного* (от сокращения предсердий и желудочков), *сосудистого* (звук, образованный вибрацией стенок аорты и легочной артерии при растяжении изливающейся в них крови из желудочков).

В образовании II тона принимают участие два компонента: *захлопывание клапанов аорты и легочной артерии* и *колебание створок этих клапанов*. Захлопывание клапанов происходит в фазу диастолы, поэтому II тон называют еще диастолическим.

III тон образуется вследствие *быстрого напряжения и расширения стенок желудочков* струей крови, входящей из предсердий во время начала диастолы. Он следует через короткий промежуток времени после II тона.

Большое значение имеет место наилучшего выслушивания клапанов. Двустворчатый (митральный) клапан лучше всего прослушивать у верхушки сердца и у места прикрепления к грудице IV ребра слева; трехстворчатый — у места прикрепления к грудице V ребра справа, клапаны легочной артерии — во втором межреберье у левого края грудины, аортальные клапаны — во втором межреберье справа у края грудины. Клапаны аорты можно выслушивать в третьем межреберье слева у края грудины (точка Боткина).

Сердечные тоны характеризуются силой, тембром, формой (конфигурацией).

Под *силой* сердечных тонов понимают их громкость. По силе сердечные тоны могут быть ослабленными или усиленными (акцентированными).

*Ослабление I тона* на верхушке сердца наблюдается при недостаточности двустворчатого клапана (вследствие деформации клапана его захлопывание бывает неполным, а звук захлопывания — слабым). Слабый I тон на верхушке сердца при сужении устья аорты или клапанов аорты обусловлен увеличенным кровенаполнением левого желудочка и медленным изгнанием крови из его полости. I тон может быть ослаблен на верхушке сердца при миокардите, миокардиодистрофии.

*Ослабление II тона* на аорте наблюдается при недостаточности клапанов аорты, а также при сужении аорты в месте ее выхода из сердца, из-за чего давление в аорте снижается и сила захлопывания клапанов уменьшается.

*Усиленный I тон* на верхушке характерен для митрального стеноза. При данном пороке левый желудочек не полностью наполняется во время диастолы, вследствие этого он сокращается быстро, и также быстро закрывается клапан с характерным хлопающим звуком («хлопающий» тон, «пу-

шечный» тон). По той же причине усилен I тон на верхушке сердца в случае желудочковой экстрасистолии и мерцательной аритмии.

*Усиление (акцент) II тона* на аорте имеет место при повышении артериального давления в большом круге кровообращения, на ранних этапах развития гипертрофии левого желудочка. Кратковременный вариант акцента II тона на аорте может появляться у детей и подростков при чрезмерном возбуждении, во время спортивных соревнований, усиленных тренировок.

*Акцент II тона на легочной артерии* всегда появляется при гипертензии в малом круге кровообращения, которая имеет место при всех пороках сердца с переполнением малого круга кровообращения (митральный стеноз, синдром Эйзенменгера, ДМПП, ДМЖП). Акцентом II тона сопровождаются такие заболевания легких, как эмфизема, пневмония с обширным поражением легочной ткани, пневмосклероз, выпотные плевриты, туберкулезные поражения легких. Деформации грудной клетки (кифозы, сколиозы, воронкообразная грудь) могут сопровождаться акцентом II тона на легочной артерии вследствие ограничения подвижности легких.

*Усиление обоих тонов сердца* может быть выявлено у здоровых детей при физическом напряжении, нервном возбуждении, но чаще всего усиление обоих тонов имеет место при тиреотоксическом зобе, высокой лихорадке, гипертрофии левого желудочка, опухолевом процессе в заднем средостении (сердце прижимается к передней грудной стенке), иногда при анемиях, скоплении воздуха в полости перикарда.

Говоря о III тоне, следует отметить, что практическое значение имеет усиление тона, которое отмечается при *ритме «галоп»*. Ослабление или отсутствие III тона диагностической роли не играют.

Под ***тембром*** сердечных тонов подразумевают звуковую характеристику (звонкий, глухой, хлопающий).

*Глухой I тон* на верхушке сердца прослушивается при миокардите, интоксикациях на фоне острых инфекционных заболеваний (брюшной или сыпной тиф, скарлатина).

*Хлопающий I тон* на верхушке сердца, напоминающий звук хлопающего на ветру полотенца, прослушивается при митральном стенозе вследствие склеротических изменений створок двустворчатого клапана.

Нарушение ***формы, или конфигурации***, сердечных тонов проявляются в виде их раздвоения или расщепления. В основе этого звукового феномена лежит восприятие выслушиваемого тона не как единого целого, а как двух коротких звуков, следующих друг за другом. Если оба звука, составляющих тон, различимы при выслушивании, говорят о раздвоении тона, если же оба компонента тона различаются неотчетливо, говорят о расщеплении тона.

Раздвоение и расщепление I тона могут выслушиваться у здоровых детей как следствие одновременного захлопывания двустворчатого и трехстворчатого клапанов.

Патологическое раздвоение I тона лучше выслушивать у левого края грудины на уровне третьего-четвертого межреберий. Выделяют систолическое и пресистолическое раздвоение первого тона.

Систолическое раздвоение I тона может наблюдаться при нарушении проводимости по правой или левой ножке предсердно-желудочкового пучка, что вызывает нарушение синхронности сокращения обоих желудочков (продольная диссоциация сердца). Данный эффект встречается при ревматическом миокардите, недостаточности клапанов аорты и прослушивается в третьем межреберье по левой среднеключичной линии.

Пресистолическое раздвоение и расщепление I тона возникает как результат замедления проведения импульса между предсердиями и желудочками (поперечная диссоциация сердца) при ревматическом кардите, миокардиосклерозе, миокардиодистрофии, в ходе выделения из составляющих I тона компонентов сокращения гипертрофированного предсердия.

Физиологическое расщепление II тона обычно выслушивается во втором и третьем межреберье слева. Легочный компонент II тона слишком слаб, чтобы услышать его на верхушке сердца или в аортальной области. В норме расщепление усиливается во время вдоха и обычно исчезает во время выдоха. У некоторых детей невыраженное расщепление может выслушиваться во время выдоха, когда пациент сидит.

Раздвоение II тона появляется при усилении физиологического расщепления, которое продолжается в течение всего дыхательного цикла. Раздвоение может явиться результатом задержки закрытия клапанов легочной артерии (например, при стенозе легочной артерии или блокаде правой ножки пучка Гиса). Блокада правой ножки пучка Гиса вызывает также расщепление I тона на его митральный и трикуспидальный компоненты. Раздвоение II тона может возникать при раннем закрытии аортальных клапанов (например, при митральной недостаточности).

В отличие от четкого раздвоения и расщепления II тона на основании сердца, на верхушке может прослушиваться «мелодия» сердца в виде *ритма перепела* или *ритма галопа*. *Ритм перепела* представляет собой трехчленный ритм, напоминающий пение перепела и выслушиваемый при митральном стенозе. Он постоянен и исчезает после оперативного лечения патологии.

*Ритм «галопа»* напоминает звук скачущей галопом лошади. При этом ритме выслушиваются два нормальных тона и один добавочный. Может быть при митральном стенозе и свидетельствует об истощении резервных возможностей сердечной мышцы.

Равенство интервалов между систолой и диастолой аускультативно воспринимается как *маятникообразный ритм* (напоминает ход маятника у часов). Такой ритм возникает у больных миокардитом и тоже свидетельствует о значительном поражении мышцы сердца.

**Сердечные шумы.** Описание шума должно включать следующие компоненты:

- период по отношению к фазам работы сердца — систолический, диастолический;
- интенсивность — от тихого до громкого;
- характер — мягкий (дующий), грубый, грохочущий и т. д.;
- локализация в соответствии с принятыми областями выслушивания сердца;
- проведение в другие области.

По своему происхождению шумы делятся на внутрисердечные, т. е. обусловленные поражением сердца и образующиеся внутри него, и внесердечные, образующиеся вне органа.

**Внутрисердечные шумы** возникают в результате поражения клапанов, перегородок сердца, неправильного отхождения от него крупных магистральных сосудов, при значительном поражении миокарда.

По отношению к фазам сердечной деятельности шумы разделяют на систолические и диастолические.

*Систолические шумы* выслушиваются после большого интервала вслед за I тоном сердца, *диастолические* — вслед за II тоном (между II и I тоном).

Диастолические шумы бывают нескольких типов: *протодиастолический* (шум наслаивается на II тон и заменяет его), *мезодиастолический* (шум выслушивается в середине диастолы), *пресистолический* (шум предшествует I тону, иногда выслушивается непосредственно перед ним).

Внутрисердечные (органические) шумы — признак анатомических изменений клапанного аппарата сердца, миокарда, сосудов, отходящих от сердца.

При поражении клапанов сердца шумы появляются вследствие протекания крови через суженные отверстия между створками клапанов или при обратном токе крови через не сомкнувшиеся измененные створки. Шумы при сужениях отверстий возникают в ходе движения крови в физиологических направлениях, при недостаточности клапанов — как результат движения крови в обратном направлении. Исходя из этого, шумы во время диастолы появляются при сужениях предсердно-желудочковых отверстий (левого и правого) и недостаточности клапанов аорты и легочной артерии, а во время систолы — при сужении выходных отверстий аорты и легочной артерии и недостаточности двустворчатого и трехстворчатого клапанов.

Основной причиной сердечных шумов у детей являются врожденные, приобретенные пороки сердца, поражения миокарда.

*Систолический шум* прослушивается при таких ВПС, как ДМЖП, ДМПП, стеноз отверстия аорты, коарктация аорты, стеноз легочной артерии, синдром Эйзенменгера, ОАП с обратным сбросом крови из легочной артерии в аорту при высокой степени гипертензии в малом круге кровообращения.

Из приобретенных пороков сердца систолическим шумом сопровождаются недостаточность двустворчатого и трехстворчатого клапанов, сужение клапанов аорты и клапанов легочной артерии.

*Диастолический шум* прослушивается при ОАП, синдроме Эбштейна, синдроме Эйзенменгера с резким расширением легочной артерии, при приобретенных пороках сердца — сужении левого или правого предсердно-желудочковых отверстий, недостаточности аортальных клапанов, клапанов легочной артерии.

*Систо-диастолический шум* прослушивается при ОАП без легочной гипертензии, а также при комбинации ОАП с другими пороками.

Наиболее полную информацию о характере шума дает прослушивание пациента в положении лежа, стоя, при небольших физических нагрузках. Для органических шумов характерна неизменяемость акустической картины или их усиление при перемене положения или физической нагрузке.

Диагностическое значение имеет проведение шумов от места их максимального звучания по определенным направлениям. Систолический шум при сужении аорты проводится по току крови в крупные сосуды (сонные и подключичную артерию), при сужении легочной артерии — по направлению к правому желудочку и сзади на спину в межлопаточную область.

Специфично проведение шумов при ВПС. Так, при ДМЖП шум проводится по всем направлениям — влево, направо, вверх, на спину. Его можно слышать в межлопаточной области, на лопатках и даже на сосцевидных отростках. При ДМПП шум проводится вверх по крупным сосудам шеи. Шум (диастолический) при сужении левого атриовентрикулярного отверстия проводится ограничено в сторону левого предсердия, при недостаточности клапанов аорты — по направлению к левому желудочку и крупным сосудам шеи.

*Функциональные шумы* у детей обусловлены возрастными анатомо-физиологическими особенностями строения крупных сосудов, изменениями скорости кровотока, состава крови, особенностями струйного перемещения крови в камерах сердца и крупных сосудах.

*Особенности функциональных шумов:*

- 1) более мягкого тембра, негромкие по сравнению с шумами органического происхождения, иногда напоминают звук легкого шелеста;
- 2) не имеют определенных специфических точек максимального выслушивания, диффузные, распространены над всей областью сердца;

3) никуда не проводятся и не сопровождаются патологическим усилением сердечных тонов;

4) меняют свою интенсивность в зависимости от положения тела больного: более четко выслушиваются в положении лежа, исчезают или значительно уменьшают свою интенсивность при надавливании фонендоскопом на область сердца, чего никогда не бывает с органическими шумами;

5) не сопровождаются выраженными изменениями на электрокардиограмме;

6) возникают у лихорадящих больных, легковозбудимых, раздражительных детей, при тиреотоксикозе, сдавлении сосудов увеличенными лимфатическими узлами, вилочковой железой, деформацией грудной клетки;

7) могут возникать при перемещении крови из камер сердца в легочную артерию или аорту, если последние имеют диаметр больший по сравнению со средними величинами.

Сравнительная характеристика функциональных и органических шумов представлена в табл. 5.

Таблица 5

**Дифференциально-диагностические критерии функциональных и органических шумов сердца у детей (В. В. Юрьев, 1999)**

Свойства шума	Функциональный	Органический
Тембр	Мягкий, неопределенный, музыкальный	Жесткий, грубый, дующий
Продолжительность	Короткий, занимает меньшую часть систолы	Длинный, занимает большую часть систолы
Иррадиация	Распространяется мало не распространяется за пределы сердца	Хорошо распространяется по области сердца и за ее пределами
Изменение при нагрузке	Изменяется значительно, чаще ослабевает	Изменяется мало, если изменяется, то чаще усиливается
Связь с тонами	Не связан	Обычно связан
Регистрация на ФКГ	Низко- и среднечастотный, занимает меньшую часть систолы, с тонами не связан	Высокочастотный, занимает большую часть систолы, обычно связан с тонами

**Внесердечные (экстракардиальные) шумы** возникают над областью сердца или в прилегающих к сердцу областях, но могут быть синхронно связаны с фазами деятельности сердца. К таким шумам относятся: шум трения перикарда, плевроперикардальный, кардиопульмональный.

*Шум трения перикарда* возникает при сухих перикардитах во время трения листков перикарда. Шум трения наслаивается на сердечные тоны и прослушивается как четырехчленный ритм, два элемента которого — сердечные тоны, а два — шумы трения перикарда. Шум трения перикарда напоминает хруст снега под ногами. При обезвоживании, пилоростенозе может возникать шум трения перикарда вследствие нарушения гладкости

поверхности листков перикарда. Данный шум прослушивается при уреми-ческой коме, когда азотистые шлаковые продукты выпотевают через серозные оболочки и делают их шероховатыми.

*Плеврокардиальный шум* чаще появляется при левостороннем плеврите. При этой локализации воспаления плевры, выстилающая реберно-средостенный синус, приходит в соприкосновение с перикардом, так как при сокращении сердца и уменьшении его объема легкое расправляется и приближает воспаленный участок плевры к перикарду. Шум совпадает с деятельностью сердца, его фазами сокращения. Часто этот шум принимают за перикардиальный, но в отличие от последнего плевроперикардиальный шум прослушивается по левой границе сердца, а перикардиальный — по всему периметру сердечной тупости. Плеврокардиальный шум усиливается при глубоком вдохе, при задержке дыхания либо ослабевает, либо исчезает совсем.

*Кардиопульмональный шум* прослушивается над проекцией левого желудочка в период систолы этого отдела сердца и объясняется проникновением воздуха в краевые альвеолы легочной ткани. Усиливается во время вдоха.

### **ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА**

Общие клинические проявления ВПС:

- 1) цианоз или бледность кожных покровов;
- 2) белково-энергетическая недостаточность;
- 3) частые простудные заболевания, в том числе протекающие с бронхитом (более 3–4 раз в год);
- 4) недостаточная переносимость адекватных нагрузок, одышка;
- 5) увеличение размеров сердца (перкуторно, ЭКГ, рентгенограмма);
- 6) изменение тонов сердца;
- 7) появление шумов в сердце;
- 8) изменение пульса на руках, слабый пульс на бедренной артерии или его отсутствие;
- 9) изменение АД;
- 10) деформация грудной клетки;
- 11) нарушение ритма сердца;
- 12) необычные изменения, выявленные на рентгенограмме.

Наличие «триады» симптомов (цианоз или бледность кожных покровов, появление шумов в сердце, а также недостаточная переносимость адекватных нагрузок и одышка) с достаточной долей вероятности позволяет врачу заподозрить у маленького пациента ВПС.

Общая характеристика шума при ВПС:

- чаще это систолический шум;

– максимум выслушивания — слева от грудины (второе-четвертое межреберье);

– выраженный низкочастотный компонент;

– нет прямой зависимости интенсивности шума от величины дефекта.

Изменение гемодинамики внутри сердца:

– синдром шлюза — сужение или стеноз, препятствующий кровотоку;

– синдром сброса — аномальное сообщение между камерами левого и правого сердца или впадающими в них сосудами.

**Тетрада Фалло** — ВПС, сопровождающийся цианозом, встречается у 10 % всех детей с данной патологией. Дефекты сердца и сосудов складываются из следующих 4 компонентов:

1. У больных имеется промежуточное положение аорты, при котором она 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 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 имеют 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 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.

**Цианотические приступы.** В ответ на физическую нагрузку, 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 чугунно-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 рук и ног, они уменьшают движение крови в аорте, направляя ее в легочную артерию. Из-за этого кровотоков в легких и оксигенация крови улучшаются. С 1–2 лет отмечается формирование симптома «*барабанных палочек*» и «*часовых стекол*».

При исследовании сердца определяется видимая пульсация стенки грудной клетки слева от грудины, что является проявлением правожелудочковой гипертрофии. Там же обнаруживается (примерно у половины детей) дрожание стенки грудной клетки. При аускультации выслушиваются достаточно громкие тоны, II тон сердца всегда единый (S1 + S2). Систолический шум (шум изгнания) занимает всю систолу, выслушивается над областью легочной артерии, дополняет характеристику симптомов, определяемых при исследовании сердца. Сердце обычно не увеличено в размерах, и застойная сердечная недостаточность не развивается.

**Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП)** — наиболее частый порок сердца, он составляет 20–30 % случаев всех ВПС у детей. Гемодинамические нарушения определяются:

- сбросом крови слева направо;
- величиной сброса (d-дефекта);
- наличием легочной гипертензии;
- гипертрофией сердца.

Выделяют две формы порока:

- низкие малые дефекты (мышечной части перегородки);
- высокие дефекты в мембранозной части.

ДМЖП 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». При значительных размерах дефекта возможно развитие застойной сердечной недостаточности. При малых размерах дефекта, или так называемой *болезни Толочилова–Роже*, дети не проявляют никаких признаков неблагополучия и развиваются удовлетворительно. Малые дефекты способны самопроизвольно закрываться.

Постоянным и типичным симптомом ДМЖП является грубый и громкий систолический шум. Иногда он занимает всю систолу и поэтому называется *пансистолическим*. Выслушивается шум над анатомическим дефектом, то есть в третьем-четвертом межреберьях слева от грудины. Обнаружив такой шум, 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 клапана при их недостаточности, хотя врожденные пороки этих клапанов встречаются во много раз реже, чем ДМЖП.

Кардиомегалия и застойная сердечная недостаточность (ЗСН) встречаются при средних и больших по размеру дефектах перегородки. Гипертрофия сердца происходит во всех отделах и проявляется «сердечным горбом» и пульсацией грудной стенки в парастеральной области слева от грудины. ЗСН может быть острой и хронической. Хроническая ЗСН про-

является одышкой в покое, увеличенными в объеме и пульсирующими шейными венами, увеличением печени и отеком нижних конечностей.

Острая ЗСН у детей с ДМЖП проявляется во время острой инфекции дыхательных путей. Диагноз основывается на триаде симптомов — тахикардии, тахипноэ, увеличении печени. В тяжелых случаях может развиваться интерстициально-альвеолярный отек легких, который проявляется выраженными функциональными расстройствами дыхания (учащенным дыханием, втяжением уступчивых мест грудной клетки) и двухсторонней симметричной крепитацией. УЗИ 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).

*Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП)* — один из распространенных ВПС, на долю которого приходится до 30 % всех пороков сердца. ДМПП вызывает аномальное движение крови слева направо на уровне предсердий, что приводит к увеличению в размерах правого предсердия, а затем и правого желудочка, и количественному увеличению легочного кровотока.

Хотя дети с ДМПП в большинстве случаев не имеют жалоб, диагноз возможен на основании объективных данных:

1. Шум изгнания крови над областью легочной артерии. Он слышен всегда. Шум негромкий, редко сопровождается вибрацией, ощущаемой при пальпации области сердца.

2. Раздвоенный II тон ( $S_1 + S_2 + S_2$ ) 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. УЗИ выявляет расположение дефекта в предсердной перегородке и расширение правого предсердия и желудочка.

*Шум врожденного изолированного стеноза легочной артерии* по характеристикам очень похож на шум при ДМПП, но ассоциируется с вибрацией передней грудной стенки; II тон, хотя и акустически расщеплен, но второй его компонент, обусловленный щелчком закрытия клапана легочной артерии, очень слабый, едва слышимый ( $S_1 + S_2 + s_2$ ). Гипертрофия правого желудочка при этом виде ВПС всегда сильно выражена (на УЗИ имеется постстенотическое расширение легочной артерии).

*Систолический шум стеноза аорты* отличается точкой выслушивания — областью аорты. Интенсивность шума высокая, он грубый и часто

сопровождается чувством вибрации грудной стенки, проводится на шею. Всегда присутствует выраженная гипертрофия левого желудочка.

**Открытый артериальный проток (ОАП)** — часто встречающийся ВПС, бывает как самостоятельным, 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.

Симптомы ОАП:

1. Прыгающий, или скачущий, пульс — это высокий пульс, который легко обнаруживается.

2. 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.

3. Увеличение сердца в размерах за счет тотальной гипертрофии желудочков (правого и левого).

4. ЗСН бывает всегда, если размеры артериального протока достаточно велики (от средних до больших).

5. Рентгенография органов грудной клетки выявляет легочное полнокровие, выступающий, увеличенный конус легочной артерии и различную степень кардиомегалии.

## ПРИОБРЕТЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

**Митральный стеноз.** Сужение митрального отверстия препятствует наполнению левого желудочка, при этом возрастает давление в левом предсердии. В результате оно гипертрофируется, происходит застой крови в легких. Затем гипертрофируется и правый желудочек. Поэтому сначала возникает левожелудочковая, а затем и правожелудочковая недостаточность.

Симптомы:

1. Левожелудочковая недостаточность — одышка, ортопноэ, сердечная астма, отек легких, кровохарканье.

2. Правожелудочковая недостаточность — отеки, увеличение печени, асцит.

3. Системные тромбоэмболии — из-за образования тромбов в левом предсердии (так как там застой крови).

4. Охриплость голоса — увеличенное левое предсердие сдавливает нервы гортани.

5. Боли в грудной клетке — из-за легочной гипертензии или ишемии миокарда.

6. «Митральный» румянец на щеках, акроцианоз, особенно носогубного треугольника.

7. Мерцательная аритмия, дефицит пульса, каротидный пульс — слабого наполнения (снижен ударный объем).

8. Выраженный сердечный толчок.

9. Диастолическое дрожание на верхушке («кошачье мурлыканье»).

10. При перкуссии — расширение относительной сердечной тупости вверх и вправо, увеличение границ абсолютной тупости.

11. Аускультативно определяется хлопающий I тон, тон открытия митрального клапана, акцент II тона или раздвоение его над легочной артерией (ритм перепела). Диастолический шум на верхушке — грубый, выслушивается после тона открытия митрального клапана. Иногда над легочной артерией определяется мягкий функциональный шум Грэхема–Стилла (из-за повышения АД в малом круге кровообращения).

12. Хрипы в легких (застой в малом круге кровообращения).

13. Симптом Савельева–Попова — на левой руке наполнение пульса меньше (подключичную артерию сдавливает левое предсердие).

14. На ЭКГ — гипертрофия левого предсердия (P-mitrale), гипертрофия правого желудочка, отклонение электрической оси сердца вправо.

15. Рентгенологически: сглажена талия сердца, усиление легочного рисунка, уменьшено ретростернальное пространство.

16. УЗИ: увеличение левого предсердия, утолщение створок митрального клапана.

**Митральная недостаточность.** Часть ударного объема из левого желудочка идет не в аорту, а в левое предсердие, в результате в нем повышается давление, а выброс крови в аорту снижается. При следующем сокращении в левый желудочек поступает больший объем крови, поэтому гипертрофируются и левое предсердие, и левый желудочек. Возникает левожелудочковая недостаточность, что сопровождается повышением АД и застоем в малом круге кровообращения.

Симптомы:

1. Левожелудочковая недостаточность — одышка, ортопноэ, сердечная астма.

2. Тромбоэмболии.

3. В тяжелых случаях может развиваться и правожелудочковая недостаточность.

4. Сердцебиения, аритмии.

5. Митральный румянец, акроцианоз.

6. Верхушечный толчок усилен и смещен вверх и влево.

7. Пульсация сонных артерий снижена (снижен ударный объем).

8. Систолическое дрожание на верхушке.

9. При аускультации часто выслушивается III тон (в левый желудочек поступает большой объем крови), акцент II тона над легочной артерией, I тон ослаблен (вплоть до полного исчезновения). Систолический шум на верхушке (проводится в подмышечную область).

10. ЭКГ: признаки гипертрофии левого предсердия (P-mitrale) и левого желудочка. Смещение электрической оси сердца влево.

11. Рентгенологически: застойные явления в легких, митральная конфигурация сердца.

12. УЗИ: заметны дефекты клапанов, на доплере — регургитация крови в левое предсердие.

**Аортальный стеноз.** Стеноз аортального отверстия вызывает гипертрофию левого желудочка, что ведет к повышению потребности миокарда в кислороде, т. е. ишемии.

Симптомы:

1. Стенокардия напряжения — снижен коронарный кровоток (из-за гипертрофии левого желудочка).

2. Обмороки при физической нагрузке в результате снижения кровотока в головном мозге.

3. Сердечная недостаточность, особенно левожелудочковая (одышка).

4. Бледность кожи.

5. Задержка пульсации сонных артерий, причем пульс малый, медленный, редкий.

6. Систолическое давление снижено, а диастолическое — повышено.

7. Усиленный куполообразный верхушечный толчок часто смещен влево и вниз.

8. Аускультативно: приглушение II тона из-за ограничения подвижности створок аортального клапана. Грубый систолический шум над аортой и в точке Боткина, проводится по ходу сонных артерий.

9. ЭКГ: гипертрофия левого желудочка, смещение электрической оси сердца влево, зубец T иногда отрицательный, часто блок левой ножки пучка Гиса.

10. Рентгенография позволяет выявить кальцификацию аортальных клапанов.

**Аортальная недостаточность.** В диастолу часть ударного объема возвращается в левый желудочек, что уменьшает сердечный выброс. Левый желудочек постепенно гипертрофируется, что ведет к увеличению ударного объема. Постепенно возникает левожелудочковая недостаточность.

Симптомы:

1. Сердцебиения, особенно в положении лежа.

2. Левожелудочковая недостаточность — одышка, ортопноэ, сердечная астма.

3. Обмороки вследствие снижения церебрального кровотока.

4. Приступы стенокардии, но они реже, чем при аортальном стенозе.
5. Верхушечный толчок разлитой, куполообразный и смещен вниз и влево. Смещение левой границы сердечной тупости влево.
6. Диастолический шум мягкий, лучше выслушивается в положении сидя с наклоном вперед. Шум Флинта. Двойной тон Траубе при аускультации бедренных артерий. Двойной шум Виноградова–Дюрозье при надавливании стетоскопом на бедренную артерию.
7. Ударный объем и пульсовое давление увеличены.
8. Быстрый, скачущий пульс. Капиллярный пульс Квинке.
9. Симптом Мюссе — ритмичные покачивания головой.
10. Симптом «пляски каротид».
11. ЭКГ: гипертрофия левого желудочка, смещение электрической оси сердца влево.
12. Рентгенография: увеличение сердца, расширение проксимального участка аорты.
13. УЗИ: при доплерографии выявляется обратный кровоток в левый желудочек.

### СИНДРОМ МИОКАРДИТА

Изменения в сердце при миокардите определяются результатом воспалительного процесса. Появляются изменения, характерные для *синдрома острого воспаления*: С-реактивный протеин, диспротеинемия, повышение мукопротеинов, нерезкое повышение уровня сиаловых кислот. Наиболее значимыми являются повышение уровня лактатдегидрогеназы (ЛДГ), креатининфосфокеназы (КФК).

Результаты общего анализа крови зависят от этиологии миокардита. Для вирусного миокардита характерна лейкоцитопения, лимфоцитоз, для бактериального — лейкоцитоз, нейтрофильный сдвиг, ускоренная СОЭ.

Повышение температуры не характерно для неревматических миокардитов, но она может быть высокой при бактериальном и аллергическом миокардитах.

Жалобы непостоянны, зависят от степени поражения и от экстракардиальных факторов. Пациенты отмечают утомляемость, сердцебиение, неприятные ощущения или боль в области сердца, чувство «неполноты» вдоха, плохое самочувствие, головную боль, расстройство сна и аппетита. Дети раннего возраста становятся вялыми, плохо прибавляют в массе, у них появляются приступы цианоза, обмороки.

В ранней стадии развития процесса пульс учащается, частота его не соответствует общему состоянию и температуре. На тахикардию при миокардитах не влияет сон, она отличается большим упорством, не смотря на проводимое лечение. Пульс лабилен, что проявляется даже при минимальной нагрузке. Брадикардия при миокардите указывает на вовлечение в воспалительный процесс проводящей системы сердца.

При осмотре области сердца отмечается ослабление верхушечного толчка. Перкуторные данные выявляют равномерное расширение сердца, правых и левых его отделов.

Степень приглушенности тонов сердца зависит от интенсивности воспаления и является наибольшей при диффузном миокардите.

Систолический (миокардиальный) шум меняется в зависимости от вдоха и перемены положения тела. Его интенсивность зависит от степени нарушений обменных процессов и воспаления в миокарде.

### СИНДРОМ ЭНДОКАРДИТА

Клиническая картина развивается постепенно, с проявлением симптомов общей интоксикации. Отмечается особая бледность («кофе с молоком»), потливость, ознобы, боли в мышцах, костях, стойкая лихорадка интермитирующего или волнообразного характера.

Со стороны сердца отмечаются признаки клапанного поражения (чаще аортального). Характерна большая динамичность физикальных данных с появлением или исчезновением шумов, зависящих от процессов тромбообразования на поверхности клапанов.

Поражения эндокарда на ЭКГ не отражаются, так как эндокард лишен мышечных элементов. Изменения ЭКГ наступают на конечной стадии процесса и проявляются нарушением атриовентрикулярной или внутрижелудочковой проводимости.

### СИНДРОМ ПЕРИКАРДИТА

*Перикардит* — воспаление висцерального и париетального листков серозной оболочки сердца. Как правило, перикардит является вторичным и развивается на фоне какого-либо другого заболевания: в раннем детском возрасте это болезни органов дыхания — пневмонии, плевриты, у детей старше 5 лет — ревматизм, системные заболевания соединительной ткани, туберкулез.

Острый перикардит может протекать под видом сухого (фибринозного) или выпотного. При сухом перикардите в полости сердечной сорочки может находиться небольшое количество жидкости, которое не определяется клинически и не вызывает больших расстройств гемодинамики.

Наиболее частой и ранней жалобой при начинающемся перикардите являются колющие боли в области сердца. Боль усиливается при кашле, движении и возникает в связи с трением друг о друга воспаленных листков перикарда. Интенсивность боли варьирует от незначительной до сильных приступов с иррадиацией в левую руку или левую лопатку. У детей в возрасте до 4–5 лет, в связи с отсутствием умения локализовать боль, отмечаются жалобы на боли в животе.

Кроме болей в области сердца может быть озноб, сердцебиение, головная боль. Ухудшается общее состояние, появляется недомогание, вялость, повышается температура. У части детей наблюдается сухой отрывистый кашель, напоминающий кашель при плеврите, появляется чувство страха, беспокойство. Эти болевые ощущения объясняются раздражением межмышечных нервов и чувствительностью самой околосердечной сумки.

Основным и наиболее достоверным признаком сухого перикардита является шум трения перикарда. Характер этого звука сравнивают с шумом локомотива, трением новой кожи, хрустом снега. Шум трения перикарда не совпадает с тонами сердца, обладает плохой проводимостью, усиливается на вдохе и при давлении стетоскопом. Шум иногда бывает таким сильным, что определяется при пальпации. В других случаях он может быть нежным, непродолжительным, выслушивается на ограниченном участке. Наилучшим местом выслушивания его является основание сердца и область вдоль левого края грудины. Иногда его можно прослушать и на верхушке сердца. Тоны сердца при аускультации почти не изменены. Может отмечаться учащение пульса.

При выпотном перикардите по мере накопления жидкости в сердечной сорочке развивается картина тампонады сердца. Шум трения перикарда исчезает. Нарастает бледность кожных покровов вследствие малокровия (затруднена диастола) и спазма сосудов. Сдавление верхней полой вены ведет к появлению отеков и цианоза лица и верхней половины туловища, к набуханию шейных вен. У маленьких детей в результате податливости грудной клетки при скоплении большого количества жидкости в полости сердечной сорочки появляется «сердечный горб». Сглаживаются межреберные промежутки. Верхушечный толчок становится ослабленным, смещается вверх в третье-четвертое межреберье и кнутри от левой границы относительной сердечной тупости.

При аускультации тоны сердца ослаблены, эндокардиальные шумы ослабевают до полного исчезновения.

Сердце вынуждено учащенно сокращаться, чтобы обеспечить приток крови к периферии, но левый желудочек получает недостаточное количество крови для нормального ударного объема. Ухудшается питание самой сердечной мышцы. Появляется частый, малый, аритмичный и парадоксальный пульс.

Отмечается застой крови в печени и ее увеличение. Вследствие затруднения оттока из печени развивается асцит. При сдавлении нижней полой вены появляются отеки нижних конечностей. Развивается подкожная венозная сеть. Затруднение диастолы ведет к падению артериального давления.

При большом выпоте у больного может наблюдаться охриплость голоса или полная афония из-за сдавления левого возвратного нерва.

При скоплении жидкости в перикарде изменяется форма сердечной тени. Она (форма) напоминает шар, треугольник, трапецию.

ЭКГ при выпотных перикардитах характеризуется снижением вольтажа зубцов. Интервал S–T смещается выше изолинии и дугообразно изогнут, непосредственно переходит в положительный зубец Т. Может наблюдаться инверсия зубца Т в двух или во всех стандартных отведениях. У детей наблюдается дискордантное расположение зубца Т и интервала S–Т в I и III стандартных отведениях, а также в V1, V5 отведениях.

### СИНДРОМ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

**Синдром сердечной недостаточности (СН)** — клинический синдром, который может вызываться любым заболеванием сердца, нарушающим его способность наполняться кровью или ее изгонять (нагрузка, падающая на сердце, превышает его возможности). Выделяют *энергетически-динами-ческую* (по Хегглину) и *гемодинамическую*, или *застойную*, сердечную недостаточность. *Застойную* сердечную недостаточность делят на *острую* и *хроническую*. Как острая, так и хроническая сердечная недостаточность может быть *левожелудочковой* и *правожелудочковой*. Чаще одновременно развивается недостаточность обоих желудочков сердца, т. е. *тотальная* сердечная недостаточность.

**Левожелудочковая СН** сопровождается симптомами застоя в малом круге кровообращения: одышкой (тахипное без увеличения глубины дыхания), кашлем, иногда с кровохарканьем, цианозом, бледностью кожных покровов, тахикардией, нитевидным пульсом. При перкуссии определяется увеличение размеров сердца (преимущественно влево), при аускультации — резкое ослабление тонов, протодиастолический галоп. Характерна клиника отека легких. Гемодинамические изменения — увеличение ЦВД, ОЦК. На ЭКГ — левограмма, отрицательный остроконечный зубец Т в левых грудных отведениях.

**Правожелудочковая СН** чаще всего развивается при неспецифических заболеваниях легких. Сопровождается одышкой (увеличение глубины дыхания), быстрым прогрессированием цианоза, набуханием шейных вен, увеличением печени и ее уплотнением, увеличением селезенки, анорексией, болями в животе и груди, расстройствами стула, нарушениями кровоснабжения головного мозга (нарушение сна, головная боль), развитием олиго- и анурии. При перкуссии отмечается расширение размеров сердца вправо, при аускультации — ослабление сердечных тонов, акцент II тона над легочной артерией. На ЭКГ — признаки перегрузки правых отделов сердца.

**Тотальная СН** характеризуется сочетанием клинической симптоматики право- и левожелудочковой СН. Основные симптомы СН по стадиям приведены в табл. 6.

Признаки и стадии СН у детей (по Н. А. Белоконов, 1987)

Стадия	Левожелудочковая	Правожелудочковая
I	СН отсутствует в покое, появляется после нагрузки в виде одышки и тахикардии	
II А	ЧСС увеличена на 15–30 %. ЧД увеличена на 30–50 %	Печень выступает на 2–3 см из-под края реберной дуги
II Б	ЧСС увеличена на 30–50 %. ЧД увеличена на 50–70 %. Возможны акроцианоз, навязчивый кашель, влажные мелкопузырчатые хрипы	Печень выступает на 3–5 см из-под края реберной дуги, возможны пастозность, набухание шейных вен
III	ЧСС увеличена на 50–60 %. ЧД увеличена на 70–100 %. Клиническая картина предотека легких	Гепатомегалия, отечный синдром, гидроперикард, асцит

### СИНДРОМ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ

**Синдром артериальной гипертензии (АГ)** — это симптомокомплекс, отражающий стойкое повышение давления в артериях. Под термином *эссенциальной (первичной) гипертензии* подразумевается высокое АД при отсутствии очевидной причины его появления. Под термином *вторичная гипертензия* подразумевается гипертензия, являющаяся синдромом заболевания почек, эндокринной патологии, гемодинамических нарушений.

Проявления синдрома:

1. Головные боли.
2. Признаки «гипертонической энцефалопатии» (наиболее ярко выражены при гипертонических кризах):
  - резкие головные боли;
  - шум в ушах;
  - головокружение (вертиго);
  - «туман», «пелена», мушки перед глазами;
  - дезориентация в пространстве и времени;
  - тошнота и рвота, не приносящая облегчения пациенту;
  - ухудшение зрения;
  - снижение памяти, внимания.
3. Кардиалгии или стенокардия, одышка.
4. Гиперемия или бледность кожи.
5. Пастозность подкожной клетчатки (альдостероновый механизм).
6. Синдром гипертрофии и дилатации левого желудочка.
7. Перкуторно: расширение сосудистого пучка.
8. Аускультативно: ослабление I тона, акцент II тона на аорте.
9. Высокий твердый напряженный пульс.
10. Подъем АД.

«Внутри» данного синдрома необходимо уметь ориентировочно дифференцировать эссенциальную артериальную и симптоматическую (например, почечную) АГ.

## **СЕМИОТИКА ПОРАЖЕНИЯ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА**

У детей имеется ряд анатомо-физиологических особенностей ЖКТ, которые являются причиной его достаточно часто встречающихся функциональных нарушений на первом году жизни, с одной стороны, и особенностей течения патологии органов пищеварения в более старшем возрасте, с другой.

### **СЕМИОТИКА ФУНКЦИОНАЛЬНЫХ НАРУШЕНИЙ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА У ДЕТЕЙ МЛАДШЕГО ВОЗРАСТА**

Основными функциями ЖКТ являются: секреция пищеварительных ферментов, переваривание пищи, всасывание питательных веществ, моторная активность, формирование местного иммунитета (активность микрофлоры и иммунной системы органов ЖКТ).

**Дисбактериоз кишечника.** Основными группами бактерий по отношению к организму человека можно считать: патогенную флору (которая всегда в инфицирующей дозе вызывает заболевание); условно-патогенную флору (кишечная палочка, клебсиелла, клостридии, стафилококки, кандиды, протей, энтеробактерии); нормальную микрофлору (составляющую 5–8 % от массы тела), представленную анаэробами (бифидо-, лактобактерии, бактериоиды) и аэробами (нормальная кишечная палочка); транзиторную микрофлору.

Основными функциями нормальной микрофлоры кишечника являются: защитная, участие в формировании местного иммунитета и переваривании растительной клетчатки, синтез витаминов группы В, обеспечение нормальной перистальтики кишечника, противоаллергическая, участие в минеральном обмене и поддержании нормального кислотно-щелочного состава.

Нормальные показатели микрофлоры кишечника у детей:

– нормальная микрофлора: анаэробы (бифидобактерии,  $10^9$  микробных тел в 1 г фекалий при искусственном вскармливании,  $10^{10}$  — при грудном), лактобактерии ( $10^7$  в 1 г фекалий и выше), бактериоиды; аэробы — нормальная кишечная палочка ( $10^7$  в 1 г фекалий и выше);

– условно-патогенная флора: условно-патогенная кишечная палочка — не более 10 % от общего количества нормальной кишечной палочки; клостридии, клебсиелла, кандиды — не выше  $10^4$ , стафилококк, протей — не выше  $10^3$  микробных тел в 1 г фекалий.

**Дисбактериоз** — это синдром, формирующийся в результате качественных и количественных изменений нормальной микробной флоры, влекущих за собой клинические реакции макроорганизма и являющихся следствием каких-либо патологических процессов.

О дисбактериозе кишечника говорят, если имеют место снижение уровня нормальной флоры и повышение уровня условно-патогенных бактерий выше допустимых пределов, которые наблюдаются в течение достаточно длительного времени (более 3 месяцев) и сопровождаются минимальными кишечными дисфункциями (неустойчивый стул — учащение, разжижение или запор, метеоризм и кишечные колики).

Следует помнить о том, что дисбактериоз кишечника никогда не сопровождается лихорадкой и интоксикацией, чем он и отличается от кишечных инфекций.

При установлении дисбактериоза следует исключить болезни с синдромом мальабсорбции, также протекающие с диарейным синдромом, проведя, по меньшей мере, копрологическое исследование.

**Физиологическая (простая) диспепсия.** Физиологическая, или простая, диспепсия характеризуется наличием учащенного жидкого пенистого стула с примесью слизи (иногда — зелени) у младенцев в возрасте от 3–4 дней до 2 недель, реже — до 1 месяца. Может сопровождаться вздутием живота, эпизодами беспокойства ребенка, повышенным отхождением газов. Это состояние отражает функциональную незрелость ЖКТ в этот период:

– становление нормальной микрофлоры кишечника (временное преобладание аэробной флоры, относительно большое количество условно-патогенной);

– транзиторную лактазную недостаточность;

– транзиторный синдром нарушения переваривания жиров;

– несовершенство перистальтики в раннем возрасте.

С течением времени, по мере повышения активности лактазы, протеаз и липаз в кишечнике ребенка, а также после нормализации биоценоза кишечника явления физиологической диспепсии проходят.

Физиологическая диспепсия относится к пограничным состояниям периода новорожденности.

**Младенческие кишечные колики.** Клиническими проявлениями младенческой кишечной колики являются:

1) приступы резкого беспокойства ребенка с пронзительным криком, длительность которых может достигать нескольких часов;

2) наличие вздутия кишечника и некоторой напряженности передней брюшной стенки;

3) уменьшение или исчезновение симптомов после отхождения газов или дефекации.

Младенческие колики возникают вследствие кишечных спазмов, обусловленных растяжением кишечных петель под влиянием газов, отхождение которых затруднено в результате нарушений моторной функции кишечника у младенцев. Нарушения моторики обусловлены физиологической незрелостью ЦНС. Повышенное газообразование связано с нарушениями расщепления лактозы и (или) белков в кишечнике по причине:

- функциональной незрелости пищеварительных ферментов (в основном липаз, протеаз и лактазы);
- непереносимости белков или лактозы;
- нарушения кишечного микробиоценоза;
- перекорма ребенка и др.

Диагностическая тактика при наличии младенческой колики должна заключаться в первую очередь в исключении инвагинации кишечника, а затем — в установлении причины колики путем подробного расспроса матери, уточнения аллергоанамнеза, осмотра ребенка и проведения копрологического исследования.

**Функциональный запор.** Причинами высокой частоты функциональных запоров у младенцев считаются: искусственное вскармливание, анатомо-физиологические особенности кишечника, нарушения его моторной функции, в некоторых случаях — дисбактериоз.

*Диагностические критерии функционального запора.* У детей и дошкольников как минимум 12 недель наблюдается:

- 1) фрагментированный, овечий, твердый стул в большинстве случаев дефекации;
- 2) плотный стул два или менее раз в неделю;
- 3) нет свидетельств о структурных, эндокринных или метаболических заболеваниях.

*Диагностические критерии запора у младенцев:*

- 1) отсутствие стула в течение 32–48 ч;
- 2) самостоятельное опорожнение кишечника один или несколько раз в сутки, сопровождающееся сильным натуживанием, беспокойством, плачем;
- 3) кал при этом твердый, в виде овечьего, маленькими порциями, иногда с прожилками крови.

У детей в возрасте 2–4 месяцев при грудном вскармливании в некоторых случаях наблюдается урежение стула (с 3–5 раз в сутки до 1 раза в 2–3 дня), причем стул сохраняется кашицеобразным. Это связано с созреванием ферментных систем в кишечнике ребенка и максимальной усваиваемостью материнского молока. Такое состояние не следует считать запором.

**Гастроэзофагеальный рефлюкс. Срыгивание (регургитация)** — заброс небольшого количества желудочного содержимого в глотку и ротовую полость в сочетании с отхождением воздуха.

Факторами, предрасполагающими к гастроэзофагеальному рефлюксу (ГЭР), являются: незначительный объем желудка и его шарообразная форма, впадение пищевода в желудок под прямым углом, замедление его опорожнения, недостаточность нижнего пищеводного сфинктера, ферментативная незрелость, незрелость нервно-гуморальной регуляции сфинктерного аппарата и моторики ЖКТ, неадекватно проводимое вскармливание (аэрофагия, перекорм, нарушение режима, неадекватный подбор смесей).

Учитывая высокий риск наличия у детей со срыгиваниями гастроэзофагеальной рефлюксной болезни (ГЭРБ), необходимо уметь различать физиологический и патологический ГЭР у младенцев.

*Физиологическое срыгивание* (ГЭР) имеет редкий, необильный характер, возникает не позже одного часа после кормления и не приводит к формированию рефлюкс-эзофита. Физиологический ГЭР с типичными проявлениями обычно наблюдается у подвижных младенцев в возрасте до 1 года, причем у детей наблюдается адекватный рост и развитие, нет срыгиваний во время сна, с момента перехода ребенка преимущественно в вертикальное положение (6–8 месяцев) наблюдается спонтанное выздоровление.

*Патологический ГЭР* наблюдается более 5 раз в сутки, возникает через час и позднее после еды, может наблюдаться ночью, носит обильный характер и ведет к повреждению слизистой пищевода.

**Рвота** — рефлекс ЦНС, вовлекающий как гладкую, так и скелетную мускулатуру, который приводит к сильному выбрасыванию содержимого желудка через рот вследствие координированных движений тонкого кишечника, желудка, пищевода и диафрагмы.

### СИНДРОМ «ВЕРХНЕЙ», ИЛИ ЖЕЛУДОЧНОЙ, ДИСПЕПСИИ

Синдром диспепсии определяется как ощущение боли или дискомфорта (тяжесть, переполнение, раннее насыщение и тошнота), локализованное в подложечной области ближе к срединной линии (табл. 7).

Таблица 7

#### Определение основных симптомов при желудочной диспепсии

Симптомы	Определение
Боли, локализованные в подложечной области по срединной линии	Боли субъективно воспринимаются как неприятные ощущения, некоторые пациенты могут чувствовать как бы «повреждение тканей». При расспросе пациентов необходимо отличать боли от чувства дискомфорта
Дискомфорт	Субъективно неприятное ощущение, которое не расценивается пациентом как боль, а описывается как какие-нибудь из симптомов, указанных ниже
Раннее насыщение	Ощущение переполнения желудка, возникающее сразу после начала еды независимо от объема принятой пищи, в результате чего пациент не может съесть привычную порцию пищи

<b>Симптомы</b>	<b>Определение</b>
Переполнение	Неприятное ощущение постоянного наполнения желудка пищей, которое может быть связано или не связано с приемом пищи
Вздутие в верхней части живота	Чувство напряжения (распирания) в подложечной области, которое следует отличать от видимого вздутия живота
Тошнота	Ощущение «дурноты» и приближающейся рвоты

### **БОЛЕВОЙ СИНДРОМ: ОСОБЕННОСТИ И ЭТАПЫ РАССПРОСА**

Определение болевого синдрома в момент проведения диагностического поиска при подозрении на наличие патологии ЖКТ имеет исключительно важное значение. В результате подробного расспроса пациента врач имеет возможность определить, какой отдел ЖКТ поражен, и в соответствии с этим грамотно назначить комплекс обследования. В табл. 8 представлены основные характеристики болевого синдрома при патологии органов пищеварения.

Таблица 8

#### **Характеристика болевого синдрома при заболеваниях ЖКТ**

<b>Характеристика болей</b>	<b>Варианты</b>	<b>Вероятная область или характер поражения</b>
Давность	До 1 года	Более вероятно наличие функциональной патологии, однако не исключены органические причины
	Более 1 года	Более вероятно наличие хронической органической патологии
Частота	От ежедневных до 1–2 раз в неделю	В данный момент имеется обострение, необходимо, кроме обследования, назначить лечение
	Реже 1 раза в неделю	Ремиссия заболевания, лечение можно назначить после обследования
Сезонность	Осень – зима – весна	Пищевод, желудок, двенадцатиперстная кишка
	Лето, осень	Кишечник
	Связь с традиционными праздниками	Желчный пузырь, поджелудочная железа
Характер	Ноющие, умеренной интенсивности	Пищевод, желудок, двенадцатиперстная кишка, без повреждения слизистой, печень, дискинезия желчевыводящих путей по гипокинетическому типу
	Ноющие, интенсивные	Пищевод, желудок, двенадцатиперстная кишка, с наличием эрозий или язвы; поджелудочная железа
	Схваткообразные	Желчный пузырь (дискинезия желчевыводящих путей по гиперкинетическому типу, желчнокаменная болезнь), спазм сфинктера Одди

<b>Характеристика болей</b>	<b>Варианты</b>	<b>Вероятная область или характер поражения</b>
Связь со временем суток	Утро, день	Пищевод, желудок, двенадцатиперстная кишка, желчный пузырь, поджелудочная железа
	Вторая половина дня	Толстая кишка
	Ночь	Язва или эрозии желудка и двенадцатиперстной кишки
Связь со временем приема пищи	До еды или через 0,5–1,5 ч после еды	Пищевод, желудок, двенадцатиперстная кишка
	Во время или сразу после еды	Толстая кишка
	Через 10–20–30 мин после еды	Желчный пузырь, поджелудочная железа
Связь с характером пищи	Жареная, острая, соленая пища, соусы, копчености, маринады	Пищевод, желудок, двенадцатиперстная кишка
	Жирная пища	Желчный пузырь, поджелудочная железа
	Пища с большим количеством клетчатки	Кишечник
Связь с физическими нагрузками	Занятия спортом, быстрая ходьба, бег	Желчный пузырь, поджелудочная железа, кишечник
Связь с актом дефекации	До, во время и после	Толстая кишка
Чем купируются боли	Спазмолитиками	Желчный пузырь, поджелудочная железа, кишечник
	Антацидами, молоком, содой, питьем или приемом пищи	Пищевод, желудок, двенадцатиперстная кишка

### ДИСПЕПСИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

После выяснения характера болевого синдрома у пациента уточняют наличие других жалоб диспепсического характера, которые позволяют получить более точную информацию о предполагаемом заболевании пациента (табл. 9).

Таблица 9

#### Характеристика диспептических жалоб при заболеваниях ЖКТ

<b>Симптом</b>	<b>Варианты</b>	<b>Ситуация, при которой данная жалоба возникает</b>
Изменение аппетита	Повышение	Гиперацидность, эндокринные нарушения, психические расстройства
	Снижение	Заболевания ЖКТ в период обострения, интоксикации различной этиологии, метаболические нарушения, эндокринные заболевания, астеновегетативный синдром

Симптом	Варианты	Ситуация, при которой данная жалоба возникает
	Извращение	Избирательная анорексия, белково-витаминная недостаточность, дефицит минералов и микроэлементов
Тошнота	Ощущение дурноты или приближающейся рвоты	Гастродуодениты, функциональная диспепсия, гепатиты
Рвота	Сильное выбрасывание содержимого желудка через рот вследствие координированных движений тонкой кишки, желудка, пищевода и диафрагмы	Гастродуодениты, язвенная болезнь, функциональная диспепсия, гепатиты. Интоксикации. Внутрочерепная гипертензия
Отрыжка	Шумное выхождение воздуха из желудка через рот	Гастродуодениты, язвенная болезнь, функциональная диспепсия, синдром раздраженной кишки
Изжога	Неприятное чувство жжения за грудиной или во рту	ГЭРБ, реже — хронический гастродуоденит и язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки
Горечь во рту	Навязчивое чувство горечи во рту вне зависимости от принятой пищи	ГЭРБ с наличием щелочного (желчного) рефлюкса, реже — хронический холецистит
Регургитация	Заброс жидкого желудочного содержимого в пищевод и далее — в ротовую полость	ГЭРБ

### НАИБОЛЕЕ ЧАСТО ВСТРЕЧАЮЩИЕСЯ ЗАБОЛЕВАНИЯ ЖКТ

Характеристика основных симптомов и объем диагностических исследований при заболеваниях ЖКТ, встречающихся чаще всего:

**1. ГЭРБ.** Симптоматика ГЭРБ зависит от возраста: у младенцев это преимущественно проблемы, связанные со срыгиваниями и потерями объема пищи, у детей от 1 до 3 лет могут наблюдаться отрыжки и эпизоды повторной рвоты, у старших детей — симптомы, связанные с воздействием кислоты (в основном — изжога). Следует помнить, что, в особенности в младшем возрасте, ГЭРБ может проявляться другими симптомами или признаками, которые относят к так называемым внепищеводным проявлениям заболевания (рецидивирующие ларингиты, отиты, обструктивные бронхиты, астма). Таким образом, определяют 2 типа ГЭРБ: *классический*, когда симптомы указывают на наличие повреждения пищевода, и *скрытый*, представленный респираторными симптомами без рвоты, в особенности это касается ночного гастроэзофагеального рефлюкса.

## Манифестация ГЭРБ:

### 1. Классические симптомы:

- регургитация;
- тошнота и рвота;
- вздутие живота, отрыжка;
- изжога;
- эпигастральная и ретростерральная боль;
- раздражительность;
- анемия;
- гематемезис;
- дисфагия, одиофагия;
- потеря веса, задержка развития.

### 2. Необычные проявления:

- рецидивирующая аспирационная пневмония;
- бронхит, астма;
- отит, синусит;
- ларингит, ларингомалация, подсвязочный стеноз;
- стридор;
- фарингит;
- повреждения эмали, халитоз;
- руминация;

### **2. Функциональная диспепсия:**

– абдоминальный болевой синдром. Особенности: боли утром, до еды, через полчаса после еды, уменьшающиеся после приема пищи, усиливающиеся после употребления «агрессивной» пищи, ноющие, может наблюдаться сезонность;

– постпрандиальный дисстресс-синдром: тошнота, чувство раннего насыщения, рвота, отрыжка;

– часто наблюдаются элементы астеноневротического синдрома;

– диагностика — ФГДС, УЗИ, исследование на хеликобактер пилори и лямблии.

### **3. Хронический гастрит:**

– абдоминальный болевой синдром. Особенности: боли утром, до еды, через полчаса после еды, уменьшающиеся после приема пищи, усиливающиеся после употребления «агрессивной» пищи, ноющие, характерна сезонность;

– реже — постпрандиальный дисстресс-синдром: тошнота, чувство раннего насыщения, рвота, отрыжка;

– редко — астеноневротический синдром;

– отягощен семейный анамнез;

– диагностика — ФГДС, УЗИ, исследование на хеликобактер пилори и лямблии.

#### **4. Язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки:**

- абдоминальный болевой синдром. Особенности: боли утром, до еды, через полчаса после еды, уменьшающиеся после приема пищи, усиливающиеся после употребления «агрессивной» пищи, ноющие. Характерна сезонность болей. Голодные боли; Мойнигановский ритм; ночные боли;
- реже — постпрандиальный дисстресс-синдром — тошнота, чувство раннего насыщения, рвота, отрыжка; изжога; склонность к запорам;
- редко — астеноневротический синдром, скорее астеновегетативный;
- отягощен семейный анамнез: язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки; рак желудка;
- диагностика — ФГДС, УЗИ, исследование на хеликобактер пилори и лямблии;
- рецидивирующее апное.

#### **5. Желчнокаменная болезнь:**

- эпизоды схваткообразных болей в животе, часто в правом подреберье, при наличии желудочной диспепсии;
- положительные пузырьные симптомы: Кера, Мэрфи, Ортнера–Грекова, Мюсси–Георгиевского;
- обследование: УЗИ органов брюшной полости (печень, желчный пузырь, поджелудочная железа). Биохимия: печеночные пробы, амилаза, липаза. Копрограмма, ФГДС;
- дифференцировать с дискинезией желчного пузыря и спазмом сфинктера Одди.

#### **6. Панкреатит:**

- абдоминальный болевой синдром. Специфичным для панкреатита считается «опоясывающий» характер болей в животе, однако этот симптом наблюдается всего лишь в 30–40 % случаев; у остальных больных имеются интенсивные боли в эпигастрии или левой половине живота, появляющиеся после еды или приема жирной пищи;
- для панкреатита в период обострения характерна повторная рвота, выраженные признаки синдрома интоксикации, может быть жидкий стул;
- при пальпации живота наблюдается болезненность в зоне Шоффара, точках Де-Жардена и Мейо–Робсона, реже — болезненность в зоне Яновера и точке Кача;
- исследования — биохимия, УЗИ, копрограмма, компьютерная или магнитно-резонансная томография. При необходимости — ретроградная холангиопанкреатография.

### **СИНДРОМ КИШЕЧНОЙ ДИСПЕПСИИ**

Составляющими синдрома кишечной диспепсии являются изменения частоты и характера стула, наличие в нем патологических примесей, вздутие живота, метеоризм, затруднение дефекации, боли до, во время и после

дефекации, чувство неполного опорожнения кишечника, тенезмы, императивные позывы.

Наиболее важными для диагностики как острой (кишечные инфекции), так и хронической (болезни с синдромом мальабсорбции, синдром раздраженной кишки, хронические колиты, неспецифический язвенный колит и болезнь Крона) кишечной диспепсии являются такие характеристики, как изменения *частоты и характера стула*.

**Частота стула.** У детей в возрасте до года частота стула переменчива и зависит от характера вскармливания. У детей старше года нормальным считается стул от 2 раз в день до 4–5 раз в неделю. Варианты изменений частоты стула трактуются как диарея (стул от 4–5 раз в сутки и чаще), учащение стула (стул 3–4 раза в сутки), нормальная частота, запор (стул через день и реже).

**Характер стула.** При его определении обращают внимание на консистенцию (стул может быть водянистый, жидкий, пенистый, кашицеобразный, скудный, оформленный, уплотненный, бобовидный), цвет (желтый, коричневый, оранжевый, с примесью зелени, по типу болотной тины, ахоличный) и наличие патологических примесей (слизь, гной, кровь).

*Синдром мальабсорбции* (нарушенного всасывания) обусловлен последствиями ограничения поступления в организм нутриентов. Он проявляется диарейным синдромом, гипотрофией, задержкой роста, симптомами полигиповитаминоза, признаками дефицита кальция и железа. Наблюдается при муковисцидозе, лактазной недостаточности, целиакии, экссудативной энтеропатии, синдроме короткой кишки.

*Синдром мальдигестии* (нарушенного переваривания) развивается вследствие нарушений расщепления нутриентов в ЖКТ и проявляется кишечными дисфункциями и явлениями дисбиоза. Наблюдается при нарушениях экзокринной функции поджелудочной железы и выделения желчи, острых интоксикациях, может быть в легкой форме у здоровых младенцев первых месяцев жизни, в особенности при неадекватном искусственном вскармливании.

При наличии у больного синдрома кишечной диспепсии в педиатрической практике исключительно важное значение имеет дифференциальная диагностика между ОКИ и другими хроническими заболеваниями, протекающими с этим синдромом, а также диагностический поиск при наличии крови в стуле. Это обусловлено необходимостью быстрого назначения адекватной терапии в первом случае, и тем, что с симптомами гемоколита протекает ряд труднодиагностируемых и тяжелых заболеваний во втором.

### **ОСТРЫЕ КИШЕЧНЫЕ ИНФЕКЦИИ**

При ОКИ практически во всех случаях имеет место синдром интоксикации, проявляющийся температурой, рвотой, отсутствием аппетита, блед-

ностью, вялостью ребенка. Указанные симптомы определяют как **кишечный токсикоз**.

Анатомо-физиологические особенности кишечника и почек у детей младшего возраста при наличии повторной рвоты и диареи приводят к тому, что у них легко развивается обезвоживание организма, сопровождающееся снижением диуреза, повышенной жаждой, вялостью, сухостью кожи и слизистых оболочек. Это опасное для жизни состояние называют **эксикозом**.

При кишечных инфекциях вирусной этиологии наблюдается **синдром энтерита** (водянистая диарея) — частый (от 5–10 раз в сутки) жидкий или даже водянистый стул с высоким риском развития эксикоза.

При кишечных инфекциях бактериальной этиологии чаще наблюдается **синдром колита** — учащенный необильный кашицеобразный или жидкий стул с примесью зелени, слизи, иногда — прожилками крови. В этом случае выше риск развития кишечного токсикоза.

Основные причины **синдрома гемоколита**:

1. ОКИ: сальмонеллез, шигеллез, эшерихиоз, кампилобактериоз, амебиаз, лямблиоз, иерсиниоз.
2. Гемолитико-уремический синдром, ДВС-синдром, геморрагический васкулит.
3. Геморрой.
4. Полипоз кишечника.
5. Опухоли кишечника.
6. Дивертикулез с дивертикулитом.
7. Инвагинация кишечника.
8. Хронические воспалительные заболевания кишечника (болезнь Крона и неспецифический язвенный колит).

### СИМПТОМЫ ПОРАЖЕНИЯ ПЕЧЕНИ

Характеристика основных симптомов при поражении печени:

1. Боли в животе при печеночной диспепсии носят чаще ноющий характер и локализуются в эпигастрии и правом подреберье, сопровождаются чувством тяжести в правом подреберье.
2. При заболеваниях печени характерным является снижение аппетита.
3. При острых гепатитах наблюдается изменение окраски кожи (желтуха) — от легкой иктеричности склер до выраженной желтухи вплоть до изменения окраски ладоней и стоп.
4. При острых гепатитах и механических желтухах может наблюдаться обесцвечивание кала (серо-белый цвет).
5. При острых гепатитах также может наблюдаться потемнение мочи (моча цвета пива).
6. При пальпации живота печень выступает из-под края реберной дуги, увеличиваются ее размеры по Курлову.

7. При проведении УЗИ печени наблюдаются диффузные изменения тканей и повышение их эхогенности.

8. Изменения в биохимическом анализе крови характеризуются повышением уровня билирубина (общего и связанного), АлАТ, АсАТ, ГГТП, тимоловой пробы.

9. Положительный анализ крови на маркеры гепатитов.

### ХАРАКТЕРИСТИКА ОСНОВНЫХ ДИАГНОСТИЧЕСКИХ ИССЛЕДОВАНИЙ ПРИ ПАТОЛОГИИ ОРГАНОВ ПИЩЕВАРЕНИЯ

При наличии кишечной диспепсии целесообразно проведение исследования кала на дисбактериоз. Данные нормальной бактериограммы кала представлены в табл. 10.

Таблица 10

#### Нормальная бактериограмма кала (исследование на дисбактериоз)

Штаммы микрофлоры	Показатель (количество бактерий в 1 г фекалий)
Бифидобактерии	Не ниже $10^9-10^{11}$
Нормальная кишечная палочка	Не ниже $10^7$
Гемолизирующие	Не более 10 %
Лактозонегативные	Не более 10 %
Условно-патогенные энтеробактерии	Не более $10^6$
Энтерококки	Не более $10^6$
Стафилококки	Не более $10^2-10^3$
Клостридии	Не более $10^4$
Кандиды	Не более $10^4$
Клебсиелла	Не более $10^4$
Протей	Не более $10^4$
Лактобактерии	Не ниже $10^6$
Патогенная флора	0

Существенную диагностическую значимость имеет копрологическое исследование, которое легко может быть выполнено в условиях любой клинической лаборатории (табл. 11).

Таблица 11

#### Характеристика копрограммы и основные копрологические симптомы и синдромы

Показатель	Норма	Симптом	Заболевание	Синдром
pH	Не ниже 6-7	–	Лактазная недостаточность	–
Нейтральный жир	0, +	Стеаторея	Муковисцидоз Целиакия Панкреатическая недостаточность	Нарушение переваривания нутриентов

Показатель	Норма	Симптом	Заболевание	Синдром
Жирные кислоты	0, +		Гипофункция желчного пузыря	Нарушение желчеотделения
Мыла	0, +			
Мышечные волокна	+	Креаторея	Гипоацидность в желудке	–
Перевариваемая клетчатка	+	–	–	Синдром дисбактериоза
Неперевариваемая клетчатка	+ или ++	–	–	
Крахмал	0 или +	Амилорея	–	
Иодофильная флора	0	–	–	
Лейкоциты	2–3 в поле зрения	–	Колит Неспецифический язвенный колит и болезнь Крона (+ гной)	Синдром воспаления в толстой кишке
Слизь	0	–		
Эритроциты	0–1 в поле зрения	–		

### ОСНОВНЫЕ КОПРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ

**Синдром нарушения переваривания нутриентов** наблюдается при синдроме мальдигестии, мальабсорбции, ускорении перистальтики, нарушениях выделения желчи и панкреатического секрета и характеризуется следующими признаками:

1. Стеаторея (нейтральный жир<sup>+</sup> и более, мыла и жирные кислоты<sup>++</sup> и более).
2. Креаторея (мышечные волокна<sup>++</sup> и более).
3. Амилорея (крахмал<sup>++</sup> и более).

#### **Синдром дисбактериоза:**

1. Перевариваемая растительная клетчатка<sup>++</sup> и более.
2. Крахмал вне- и внутриклеточный<sup>+</sup> и более.
3. Иодофильная флора<sup>+</sup> и более.
4. Возможно обнаружение кандид.

Неперевариваемая растительная клетчатка может наблюдаться в любых количествах у здоровых пациентов.

#### **Синдром воспаления в толстой кишке:**

1. Лейкоциты (более 5 в поле зрения).
2. Слизь<sup>+</sup> и более.
3. Эритроциты.

Изменения рН кала (5,0 и ниже) могут свидетельствовать о лактазной недостаточности, а также наблюдаться при ОКИ, синдроме мальдигестии и мальабсорбции.

## СЕМИОТИКА ПОРАЖЕНИЯ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ

Поражения органов дыхания — частая патология у детей. При обследовании ребенка с заболеванием органов дыхания приходится решать следующие основные вопросы:

1. Является ли поражение органов дыхания ведущим у данного пациента?
2. Где локализуется основной патологический процесс: в верхних дыхательных путях, гортани, бронхах, легких, плевре, средостении?
3. Имеет ли бронхолегочный процесс диффузный (распространенный) или локальный характер?
4. Какой тип нарушения вентиляции преобладает — обструктивный или рестриктивный?
5. Является ли данный эпизод острым заболеванием либо обострением рецидивирующего или хронического процесса?
6. Связано ли заболевание с инфекцией, какую инфекцию (вирусная, бактериальная и т. д.) можно считать ведущей?
7. Игрет ли аллергия роль в развитии болезни, какой ее тип?
8. Вероятна ли генетическая обусловленность заболевания?
9. Каков возможный прогноз болезни для жизни пациента и в отношении развития стойких изменений?
10. Каков был эффект лечения в прошлом?

Ответ на эти вопросы или на часть их иногда можно получить уже при первом осмотре пациента, что позволяет изучить дифференциально-диагностический круг, тем самым определить необходимые дополнительные исследования.

### ОСНОВНЫЕ СИМПТОМЫ, ПОЗВОЛЯЮЩИЕ ЗАПОДОЗРИТЬ ПОРАЖЕНИЕ ДЫХАТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ

При *расспросе* пациента обращает на себя внимание наличие у больного: кашля; боли в грудной клетке при дыхании; одышки; удушья; выделения мокроты; кровохарканья.

При проведении *общего осмотра* отмечают вынужденное положение на боку, ортопноэ, цианоз, наличие «барабанных палочек»; при осмотре грудной клетки — патологические формы грудной клетки (эмфизематозная, воронкообразная, ладьевидная, кифолосколиотическая), отставание ее при дыхании, учащение или урежение дыхания, патологический ритм дыхания (дыхание Чейн–Стокса, Биота, Куссмауля).

При проведении *пальпации* грудной клетки: изменения голосового дрожания — ослабление или усиление его.

При *сравнительной перкуссии легких* — наличие тимпанического звука, притупленного, тупого. При проведении *топографической перкуссии* —

смещение нижних границ легких кверху, книзу; ограничение подвижности нижних краев легких.

*Аускультация* легких позволяет выявить изменения везикулярного дыхания — ослабление, усиление, жесткое; появление бронхиального дыхания; появление побочных дыхательных шумов: сухих, влажных хрипов; крепитации; шума трения плевры.

### **БОЛЬ В ГРУДНОЙ КЛЕТКЕ**

Боль в грудной клетке у детей наблюдается значительно реже, чем головная или боль в животе. Боль при дыхании у маленьких детей лучше всего распознать по внешним проявлениям. Дети более старшего возраста сами сообщают о ней, хотя и в недостаточном объеме. Сенсорная иннервация грудной клетки обеспечивается межреберными нервами сегментарно. Почти половина всех чувствительных волокон подходит к диафрагме в составе диафрагмального нерва (С3–С5). Болевая чувствительность всех органов в грудной полости обеспечивается только симпатическими нервами, поэтому боль в грудной стенке воспринимается как поверхностная, точно описывается, локализуется и отграничивается. Висцеральная боль вследствие поражения органов грудной полости, напротив, часто иррадирует, бывает тупой диффузной и воспринимается как исходящее из глубины.

Боль в грудной стенке можно группировать по следующим признакам:

- постоянная боль;
- боль, не зависящая от дыхания;
- боль, возникающая только при дыхании;
- постоянная боль, усиливающаяся при дыхании.

Боль при движениях, не связанных с дыханием, обусловлена поражением позвонков, ребер и мышц. Если подобная боль возникает и при дыхании, во время кашля, чиханья или смеха, то, помимо указанных органов, следует думать о поражении плевры. Дети испытывают свои болевые ощущения неполно и неточно, поэтому у них решающее значение имеют объективные методы исследования и их последовательное проведение: тщательный осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация, рентгенологическое исследование, общий анализ крови, туберкулинодиагностика.

### **ИЗМЕНЕНИЕ ВЕРХНИХ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ**

Изменение верхних дыхательных путей должно привлечь внимание у всех больных с бронхиальной патологией. Проявления острой респираторной вирусной инфекции (ОРВИ), например конъюнктивит, ринит, фарингит, как и хронические очаги инфекции (гайморит, тонзиллит, аденоидит), могут иметь непосредственную связь с более глубокими процессами в бронхах и легких. *Бледность слизистой оболочки носа*, «сенный» насморк (интермиттирующий или персистирующий аллергический ринит)

характерны для больных с респираторной аллергией. *Затруднение носового дыхания* часто бывает следствием разрастания аденоидных вегетаций, реже — искривлением носовой перегородки. Ребенок имеет характерное выражение лица, его рот приоткрыт, могут наблюдаться периорбитальные тени, в последующем возможна деформация лицевого черепа.

Степень нарушения носового дыхания можно определить по способности ребенка дышать с закрытым ртом, а также (у старших детей) по скорости струи воздуха, выдыхаемого через одну ноздрю, ощущаемой рукой исследователя.

*Охриплость голоса* или его осиплость может возникать при различных состояниях. Наиболее выраженной и тяжелой формой является афония, основные причины которой:

1. Острая инфекция слизистой оболочки гортани, острый вирусный ларингит, «ложный» круп (вирусный стенозирующий ларинготрахеит), дифтерийный круп.

2. Хронические инфекции: хронические синуситы и бронхиты, туберкулез гортани.

Изменения голосовых связок иного характера обусловлено: сухостью дыхательных путей при преимущественном дыхании через рот; синдромом крупа вследствие сильного загрязнения воздуха, прежде всего раздражающими газами; невоспалительным отеком слизистой дыхательных путей при заболеваниях, сопровождающихся гипопроотеинемией; гипотиреозом, при котором гипотиреоидный отек голосовых связок обуславливает хриплый, низкий («хрюкающий») голос; опухолями голосовых связок, преимущественно папилломами, узелками, параличом голосовых связок, например при поражении возвратного нерва или функциональных нарушениях (фонастения).

Нефизиологические взаимоотношения при образовании звука приводят к перенапряжению голосовых связок. Голос как бы «перехватывает». После длительного разговора появляются охриплость и утомление.

Психогенная афония. Так называемая истерическая афония редко наблюдается у детей и легко распознается, так как голос у ребенка становится беззвучным, но при кашле слышны ясные и четкие звуки. Причины психогенной афонии надо искать в актуальных для ребенка жизненных проблемах.

## КАШЕЛЬ

*Кашель* — резкое выталкивание воздуха из легких и дыхательных путей, который перед этим задерживается закрытой голосовой щелью. Громкость кашля зависит от давления выдыхаемого воздуха, а его тон от свойств и особенностей стенок дыхательных путей. Кашель появляется при изменениях в глотке, гортани, трахее, бронхах, а также плевры и при

раздражении кашлевого центра и наружного слухового прохода. В качестве рефлекторного акта кашель может быть вызван раздражением окончаний блуждающего и языкоглоточного нервов, расположенных в слизистой дыхательных путей: глотки, гортани, трахеи и больших бронхов. В самых маленьких бронхах и альвеолах нет таких окончаний, поэтому возникает кашлевой рефлекс. Чаще всего и легче вызывается кашель при раздражении так называемых кашлевых зон: задней стенки глотки, regio arythaenoidea, голосовой щели и бифуркации трахеи. Значительным рецепторным полем являются также листки плевры. При воспалительных процессах дыхательных путей нервные окончания раздражаются отеком слизистой или же скопившимся патологическим секретом, продвинутым реснитчатым эпителием к кашлевым зонам. Отек и скопление секрета могут быть аллергического происхождения или являются результатом застоя в циркуляции. В детском возрасте нередко механическими раздражителями могут быть инородные тела в дыхательных путях, а в других случаях — сдавление трахеи или блуждающего нерва увеличенными лимфатическими узлами и опухолями в средостении.

Редкие кашлевые толчки физиологичны, в частности их могут вызвать скопление слизи в гортани во сне и скопление слизи из носоглотки над входом в гортань.

При собирании анамнеза кашляющего ребенка нужно обратить внимание на эпидемиологическое окружение, так как острое лихорадочное заболевание с кашлем характерно для вирусных дыхательных инфекций, которые имеют эпидемиологический характер. Важно выяснить, началось ли заболевание с кашлем или же кашель появился при развитии болезни.

Надо определить характеристику кашля: сухой или влажный, приступообразный, спастический, развивающийся днем или преимущественно вечером, при засыпании, ночью, частый или только покашливание и т. д.

Имеет значение, выделяет ли ребенок мокроту и предшествует ли кашель мокроте: мокрота без кашля выделяется из носоглотки, а мокрота из средних и нижних дыхательных путей выбрасывается с кашлем. Личное впечатление о характере кашля в большинстве случаев врач получает во время снятия анамнеза или при исследовании. В случае, если ребенок не закашляется спонтанно, в конце исследования, при осмотре полости рта, можно вызвать кашель раздражением глотки шпателем либо легким надавливанием и нажатием на трахею в области яремной ямки.

Кашель может возникать при попадании инородного тела.

У грудных детей с коклюшем чиханье может быть эквивалентом кашлевого приступа. Чиханье возникает при раздражении слизистой оболочки носа. Воздушный поток под повышенным давлением, как при кашле, выходит через нос.

Снижение кашлевого рефлекса может быть обусловлено как сенсорными нарушениями, так и слабостью мышц, осуществляющих кашлевой

толчок. В первом случае речь идет о повышении порога кашлевого рефлекса, когда кашель вызывается лишь при скоплении значительного количества мокроты, о чем можно судить по своеобразному «булькающему» звуку при дыхании, нередко слышимому на расстоянии. Это явление, по видимому, лежит на грани нормы, поскольку мокрота из верхних дыхательных путей эвакуируется более редкими кашлевыми толчками. Сниженный рефлекс вследствие моторного нарушения наблюдается у детей с порезом дыхательной мускулатуры и при миопатиях.

При остром заболевании, сопровождающемся кашлем, не требуется множества дополнительных исследований, кроме обычного развернутого анализа крови, рентгенографии органов грудной клетки, придаточных пазух носа. Однако при заболеваниях с длительным кашлем необходимо провести ряд исследований, таких как туберкулинодиагностика, определение концентрации электролитов в поту, протеинограмма, бронхография, бронхоскопия. Следует также подвергнуть исследованию мокроту (прямая микроскопия и посев на различные среды). Старшие дети сами собирают мокроту в чашку, у маленьких и грудных детей мокроту для микробиологического исследования можно взять прямо тампоном во время выделения из голосовой щели.

**Фарингеальный кашель.** Скопление слизи у входа в гортань или сухость оболочки глотки вызывают короткие, обычно повторные кашлевые толчки. Их называют покашливанием, подчеркивая легкий характер. Причиной покашливания может быть острый или хронический фарингит, легкая форма бронхита, закрепившаяся привычка (наподобие тика), сформировавшаяся вовремя или после бронхита и синусита.

**Простой влажный кашель.** Простой влажный кашель — это средней громкости кашель, возникающий в результате раздражения слизистой оболочки бронхов при бронхите, синусите, бронхоэктазах (часто возникает также упорный кашель, напоминающий коклюш; по утрам мокрота отходит полным ртом); при застойном бронхите (СН), бронхите курильщика; при пищеводно-трахеальном свище у новорожденных. При наличии такого свища ребенок начинает кашлять сразу после первого глотка пищи и кашляет при каждом последующем кормлении. Могут развиваться цианоз и тяжелое удушье. Отличительной особенностью влажного кашля является его цикличность, т. е. как бы естественное прекращение приступа кашля.

**Простой сухой кашель.** Простой сухой кашель — нехарактерный кашель почти постоянной тональности без отхождения мокроты. Обычно такой кашель называют раздражающим, так как субъективно он ощущается как более навязчивый и неприятный. Сухой кашель возникает в начальной стадии бронхита, при ларингите, ларинготрахеите, спонтанном пневотораксе, аспирации инородного тела (сразу после аспирации развиваются цианоз и удушье, в последующем длительное время сохраняется упорный,

иногда приступообразный кашель, напоминающий коклюш), при поражении прикорневых лимфатических узлов туберкулезом или неходжскинскими лимфомами, при воспалении реберной плевры (кашель возникает при каждом глубоком вздохе). При переходе с холодного воздуха в теплое помещение кашель может возникать у здоровых детей.

Исследование наружного слухового прохода с помощью слуховой воронки сопровождается коротким кашлем (физиологический рефлекс блуждающего нерва), кашель возникает при общем возбуждении и связанном с ним учащении дыхания.

**Прерываемый, подавляемый (купируемый) кашель.** Внезапное прекращение и подавление кашля могут происходить: при возрастной дыхательной недостаточности, когда, несмотря на сильное раздражение, должен остаться оптимальный ритм дыхания; при болевом ощущении различной локализации, связанном с вдохом; при плевропневмонии, сухом плеврите, переломе ребер, переломе в области межпозвоночных сочленений в грудном отделе позвоночника, при воспалительных заболеваниях в верхнем отделе живота; во время тяжелой головной боли различного происхождения.

**Кашель при крупе.** Упорный кашель особого тона и обертона.

**Ларингиальный кашель.** Отличается хриплым обертоном, он типичен для заболеваний гортани. При дифтерии гортани кашель почти беззвучный. При вирусном крупе (грипп, парагрипп, корь и др.) или других заболеваниях кашель хриплый, лающий, голос при этом сохраняется.

**Битональный кашель.** Глубокий кашель с двойным звуком: высоким свистящим тоном и более низким сиплым тоном во время кашлевого толчка. Характерен для сужения нижних дыхательных путей при ларинготрахеобронхите, бронхиолите, ограниченном сужении дыхательных путей инородным телом или сдавлении увеличенными паратрахеальными лимфатическими узлами, зобом и для других стенозирующих процессов в заднем средостении.

**Приступообразный кашель.** Представляет собой внезапно возникающие серии кашлевых толчков. Коклюш является наиболее выразительным примером такого кашля. Заболевание сопровождается сериями из 8–10 коротких кашлевых толчков, которые повторяются после глубокого свистящего вдоха (реприза) — звукового феномена, связанного с поступлением воздуха через спазмированную голосовую щель. Во время приступа повышается давление в сосудах головы, развивается гипоксия, лицо становится красным или синюшным, глаза наполняются слезами. В конце приступа отходит вязкая слизь, может быть рвота. Такие приступы очень изнуряют ребенка. Тяжесть приступов кашля очень индивидуальна. Ночью кашель сильнее и чаще, чем днем. На уздечке языка может быть язвочка (травма при кашле). В крови — лейкоцитоз с лимфоцитозом. Типичны изменения на рентгенограмме — очагово-тяжистые тени в перикардиальной

области («базальный треугольник»). Коклюшеподобный кашель столь же навязчивый и ациклический, но не сопровождающийся репризами свидетельствует обычно о наличии очень вязкой мокроты. Такой же кашель наблюдается при муковисцидозе. Его легочные проявления: хронический бронхит, перибронхит, иногда бронхоэктазы с выделением мокроты, нередко обильной. При исследовании пота содержание хлоридов более 70 ммоль/л. При тяжелом гнойном бронхите выявляется мокрота, реприз отсутствует. При бронхоэктазах на почве хронического бронхита, хронической пневмонии, при кистозном легком или отдельных легочных кистах (не связанных с муковисцидозом) реприз также не бывает (в противоположность коклюшу). Коклюшный кашель отличается от влажного отсутствием цикличности.

**Психогенный кашель.** Кашель у ребенка, особенно рецидивирующий, может иметь типичный генез. Повышенная тревожность матери, концентрация и внимание на респираторных симптомах могут быть причиной кашлевого рефлекса у ребенка. У таких детей возникает серия сухих, громких кашлевых толчков в ситуациях, где они хотят привлечь внимание или добиться своих целей. На приеме они кашляют до осмотра, резко переставая кашлять после того, как тревожное ожидание неприятностей, связанных с осмотром, сменяется успокоением. Новый приступ кашля можно спровоцировать, коснувшись неприятной ребенку темы (капризы, соблюдение режима дня) или даже просто начав отвлеченный разговор, как бы, не обращая внимания на ребенка.

**Стридор.** Под стридором понимают дыхательный шум, который возникает при прохождении воздушного потока через суженный участок дыхательных путей. Стридор всегда указывает на сужение дыхательных путей. Он может быть в фазе вдоха (инспираторный стридор), фазе выдоха (экспираторный стридор) или в обеих фазах дыхания (смешанный стридор). Во всех случаях стридор указывает на серьезные затруднения дыхания и служит признаком диспноэ. Цианоз и нарушение механики дыхания указывает на дыхательную недостаточность. Инспираторный стридор указывает на поражение в области голосовой щели или выше нее, смешанный, инспираторный и экспираторный, стридор характерен для заболеваний голосового аппарата и трахеи. Наблюдается при поражении нижних дыхательных путей. Локализация сужения дыхательных путей может быть различной.

**Инспираторный стридор** наблюдается при следующих изменениях со стороны дыхательных путей:

1. Сужение полости носа. Шум при стридоре напоминает звуки во время нюханья, возникает при неспецифическом рините у грудных детей, сифилитическом рините (врожденный сифилис) у новорожденных детей и детей первых месяцев жизни, при закупорке носовых ходов инородным телом или стенозе хоан.

2. Сужение глотки. Сужение перед вдохом в гортань вызывает своеобразный звук, похожий на храп. Он возникает при западании языка у детей в бессознательном состоянии; при глубоком расположении языка вследствие нижней микрогнатии, особенно при синдроме Пьера Робена; при обильном скоплении в глотке секрета, затрудняющего прохождение воздуха, что наблюдается у больных с параличом глотания, заглоточным абсцессом, гнойным эпиглоттитом.

3. Сужение в области гортани. Характерные признаки — упорный лающий кашель и охриплость голоса — возникают:

– при гриппозном крупе, а также крупе на фоне кори, дифтерии и других заболеваний;

– флегмонозном эпиглоттите;

– врожденном ларингеальном и трахеальном стридоре с размягчением хрящевой основы трахеи и бронхов и своеобразным стридорозным звуком, напоминающим куриное клокотание;

– рахите (ларингоспазм как проявление опасной для жизни спазмофилии);

– как последствие травматических повреждений гортани (внешняя травма или интубация с последующим отеком слизистой оболочки и субмукозным кровоизлиянием).

**Смешанный** (инспираторный и экспираторный) **стридор** может указывать:

– на трахеобронхит, в том числе тяжелый ларинготрахеит (вирусный круп);

– дифтерийный круп с обилием псевдомембран;

– зоб, вызывающий сужение трахеи в виде ножен сабли;

– объемные процессы в верхнем средостении, суживающие трахею;

– стриктуры трахеи, связанные со стенозом или атрезией пищевода, с последствиями длительной интубации (повреждение слизистой оболочки и хрящей трахеи);

– трахеотомию;

– пороки развития дуги аорты (удвоение дуги аорты, левостороннее отхождение правой подключичной артерии);

– аномалии легочного ствола (значительное расширение);

– открытый артериальный проток.

**Экспираторный стридор** обычно возникает при сужении бронхов, тяжелом спастическом бронхите, бронхиальной астме, аспирации инородного тела, сдавлении бронхов увеличенными лимфатическими узлами и злокачественными неходжкинскими лимфомами в области корней легких.

## ДИСПНОЭ (ОДЫШКА)

Понятие *диспноэ* имеет много различных определений. В наиболее широком смысле оно означает нарушение дыхания.

Выделяют следующие формы одышки:

**Инспираторная одышка** — наблюдается при обструкции верхних дыхательных путей: круп, врожденное сужение гортани, инородное тело и др.

**Экспираторная одышка** — грудная клетка приподнята кверху и почти не участвует в акте дыхания. Выдох совершается медленно, иногда со свистом. Наблюдается при бронхиальной астме.

**Смешанная одышка** — экспираторно-инспираторная — свойственна бронхиолиту и пневмонии. В это определение включены все виды вентиляционных отклонений от нормы, все степени дыхательной недостаточности и другие дыхательные нарушения.

Диспноэ может быть, как субъективным ощущением, так и объективным симптомом. В первом случае это испытываемое самим больным затруднение дыхания или чувство недостатка воздуха, во втором — объективная симптоматика для пациента и врача. Основополагающим фактором при интерпретации каждого случая диспноэ является отклонение дыхания от нормы. Понятие «диспноэ» не исключает такого положения, когда физиологический эффект дыхания достигается и удерживается с помощью патофизиологических механизмов (например, с помощью тахипноэ).

Существование причинной связи между симптомами диспноэ и определенными патофизиологическими состояниями до сих пор служит предметом дискуссий. Все установленные в настоящее время зависимости между гипоксемией, гиперкапнией, ишемией усиленно функционирующих дыхательных мышц и субъективным ощущением повышенной дыхательной работы с одной стороны, бронхиальным сопротивлением и направлением дыхательных мышц с другой стороны, могут быть применены для объяснения лишь некоторых, но далеко не всех состояний диспноэ.

## ОРТОПНОЭ

**Ортопноэ** — вынужденное положение сидя с упором на руки (обычно сзади туловища) принимают больные с тяжелым приступом бронхиальной астмы или отеком легких для облегчения работы дыхательной мускулатуры. Свистящее дыхание — своеобразный феномен, возникающий при затруднении выдоха. Механизм его развития связан с вибрацией просвета крупных бронхов вследствие чрезмерного падения внутрибронхиального давления при высокой скорости струи воздуха. Громкое свистящее дыхание чаще слышно при обструктивных процессах, в значительной мере обусловленных бронхоспазмом, тогда как при бронхиолитах оно не выражено, возможно из-за большего сужения мелких дыхательных путей. Генез стоющего дыхания совершенно иной. Обычно дыхание со стоном бывает

у детей с тяжелой массивной пневмонией, оно возникает в связи с затруднением вдоха в результате снижения растяжимости легкого и болевых ощущений, вызванных сопутствующим плевритом.

### СИНДРОМ ОБСТРУКЦИИ ВЕРХНИХ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ

Острая обструкция верхних дыхательных путей, вызванная сужением гортани и бронхов, — самая частая причина острой ДН у детей. К частому возникновению ее предрасполагают следующие факторы: узкие дыхательные пути, рыхлая клетчатка подсвязочного пространства гортани, склонность детей к ларингоспазму, относительная слабость дыхательных мышц. В подсвязочном пространстве при вирусных поражениях, аллергических состояниях, травматизации быстро возникает отек и прогрессирует угрожающий жизни стеноз. На фоне узких дыхательных путей у детей раннего возраста отек в 1 мм приводит к сужению просвета до 50 %. Кроме отека, в генезе обструкции важная роль принадлежит спастическому компоненту и механической закупорке (инородное тело, слизь, фибрин). Все три патологических фактора присутствуют при обструкции верхних дыхательных путей любого происхождения.

Наиболее частой причиной высокой обструкции дыхательных путей у детей является острый стенозирующий ларинготрахеит (ОСЛТ), имеющий вирусную (парагрипп, аденовирус и др.) или сочетанную вирусно-бактериальную (стафилококк или кишечная палочка) этиологию.

В зависимости от этиологии и предшествующего заболевания возникает одна из форм ОСЛТ — отечная, инфильтративная, фибринозно-некротическая (или обтурационная).

**Отечная форма** ОСЛТ — обычно развивается в начале заболевания ОРВИ (часто парагрипп), имеет инфекционно-аллергическое происхождение и не сопровождается признаками интоксикации. Характерно как быстрое нарастание симптомов, так и быстрое купирование признаков стеноза, а также хороший эффект при назначении кортикостероидов.

При **инфильтративной форме** стеноз развивается к 2–3-м суткам от начала ОРВИ, интоксикация выражена умеренно. Патологический процесс обусловлен сочетанием бактериальной и вирусной инфекции. Стеноз нарастает медленно, но прогрессирует до тяжелых степеней, лечение проводится антибиотиками и ингаляциями.

**Обтурационная форма** ОСЛТ чаще протекает в виде ларинготрахеобронхита. Стеноз вызван преимущественно наложениями фибрина, а не сужением подсвязочного пространства, и процесс представляет собой нисходящее бактериальное фибринозное воспаление. Лечение основано на применении антибактериальных препаратов, терапии, разжижающей мокроту, санации трахеобронхиального дерева.

Клинически различают 4 степени стеноза гортани:

– *I степень* (компенсированный круп) — характеризуется охрипlostью голоса до афонии, сухим, лающим, навязчивым, упорным кашлем. Инспираторная одышка, стридор и ДН возникают у больного при нагрузке (крик, плач, кормление, кашель и т. д.). В покое одышки нет, тахикардия соответствует лихорадке;

– *II степень* (неполной компенсации) — наряду с охрипlostью голоса и лающим кашлем характерно стридорозное дыхание, слышное на расстоянии, инспираторная одышка с участием в акте дыхания вспомогательной мускулатуры (раздувание крыльев носа, втягивание межреберных промежутков, мягких тканей шеи), которая резко усиливается при нагрузке. Общее состояние средней тяжести, отмечается беспокойство, выраженная тахикардия (большая, чем должна быть по степени лихорадки), повышение артериального давления. Газовый состав крови за счет гипервентиляции еще может быть в норме (гипокапния в покое и гипоксемия при нагрузке). Изменения резко усиливаются при приступе, ДН соответствует II степени;

– *III степень* (декомпенсированный круп) — общее состояние тяжелое, беспокойство сменяется периодами адинамии, вялости, заторможенности. Выраженная ДН III степени с периоральным и акроцианозом в покое, переходящим периодически в генерализованный цианоз; затруднен как вдох, так и выдох; в крови гипоксемия, гиперкапния, смешанный респираторно-метаболический ацидоз. Появляются признаки СН (цианоз губ, кончика языка, носа, пальцев, увеличение печени, застойные явления в легких, аритмия, снижение АД);

– *IV степень* (асфиктическая) — бледно-цианотичные кожные покровы, периодически усиливающийся цианоз, аритмичное, парадоксальное дыхание, брадикардия, артериальная гипотензия (т. е. имеются признаки ДН III и СН II Б степени), остановки сердечной деятельности и дыхания. Только ИВЛ в комплексе с реанимационными мероприятиями по поддержанию сердечной деятельности могут сохранить жизнь.

Инородные тела гортани и трахеи — одна из наиболее частых причин асфиксии и внезапной декомпенсации дыхания. Чаще всего аспирируют инородные тела дети в возрасте 1–3 лет, мальчики вдвое чаще девочек. Особенно велик риск аспирации небольших предметов, таких как семечки, орехи, камешки и др. При аспирации в дыхательные пути может попадать пища, желудочное содержимое при рвотах или пассивном затекании (регургитация) у детей первых месяцев жизни, недоношенных, при глубоких комах. Ребенок может также вдохнуть куски твердой пищи и другие предметы и получить инородное тело гортани или трахеи с молниеносно развивающейся асфиксией. Примерно в половине случаев инородные тела локализируются в трахее и могут перемещаться от подсвязочного пространства до бифуркации трахеи, вызывая периодические приступы удушья. При ло-

кализации инородного тела в бронхах может происходить рефлекторный спазм бронхиол, приводящий к внезапному появлению признаков бронхиальной обструкции с резким удлинением выдоха.

Инородное тело дыхательных путей, как правило, сопровождается появлением острого приступообразного, часто мучительного кашля, удушья и резкого беспокойства у здорового ребенка. Аспирация инородного тела предполагается также при внезапном появлении свистящего дыхания или длительного, необъяснимого кашля, локального ателектаза или вздутия на рентгенограмме. Следует помнить, что типичными осложнениями аспирации инородных тел являются: трахеобронхит, пневмония, ателектаз и, при длительном их сохранении, бронхоэктатическая болезнь. Окружающие взрослые иногда с точностью до минут отмечают появление внезапной одышки или удушья, кашля, рвоты, цианоза или покраснения лица со слезами на глазах. Важно выяснить, не были ли доступны ребенку мелкие предметы, твердые пищевые продукты и др.

Истинный круп при дифтерии обусловлен образованием фибриновых пленок на голосовых связках, проявляется грубым лающим кашлем, который теряет звучность, развивается полная афония и затрудненное дыхание. Часто начинается ангиной с наличием плотного грязно-серого налета с неприятным запахом на миндалинах и значительного отека зева. Характерны интоксикация, увеличение и отечность подчелюстных лимфатических узлов, отек подкожной клетчатки шеи.

Инспираторная обструкция может быть врожденной, не вызывая клинических проявлений до первой ОРИ. Врожденный ларингеальный стридор связан с недоразвитием тканей надгортанника, голосовой щели, гортани, с параличом голосовых связок вследствие родовой травмы, а также с анатомическим сужением голосовых связок при стенозе, кисте или опухоли. Круп может быть также связан с макроглоссией, микрогнатией, внешней компрессией тканей в области шеи. Проявляется постоянной инспираторной звучной одышкой, втяжением уступчивых мест грудной клетки, которые усиливаются при беспокойстве, крике. При поражении голосовых связок наблюдается и осиплость голоса.

Существует также группа заболеваний, при которых преимущественно нарушаются процессы глотания и вторично возникает ДН из-за поражения лимфатического аппарата и подкожной клетчатки шеи. Это заглочный и паратонзиллярный абсцессы, инфекционный мононуклеоз, ангина Людвига.

Односторонний отек небных миндалин, гиперемия, набухание небных дужек наряду с интоксикацией, лихорадкой, саливацией, болью при глотании характерны для паратонзиллярного абсцесса. Сходную симптоматику дает заглочный абсцесс, но при осмотре зева отмечается отек, гиперемия и выбухание задней стенки глотки. В основе лечения этих заболеваний —

антибиотикотерапия (чаще пенициллинового ряда), при ДН — назофарингеальный воздуховод.

### **ОБСТРУКТИВНОЕ ЗАТРУДНЕНИЕ ДЫХАНИЯ ВО СНЕ**

Обструктивное затруднение дыхания во сне — частая жалоба родителей. Это состояние сопровождается периодическим ночным храпом ребенка, дыханием через открытый рот, появлением во сне периодического втягивания межреберий, надключичных ямок, подвздошной области, энурезом, необычными позами и другими расстройствами сна. Обычно причиной таких расстройств являются увеличенные миндалины кольца Пирогова–Вальдейера. Вызвать обструктивное затруднение дыхания во сне могут также воронкообразная грудь, дефекты прикуса. Днем у детей может быть сонливость, головные боли, рассеянность. В крови у них можно выявить признаки метаболического алкалоза, полицитемию. Тактика ведения таких детей определяется при консультации с ЛОР-врачом.

### **«НИЗКАЯ» ОБСТРУКЦИЯ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ**

«Низкая» обструкция дыхательных путей возникает при сужении просвета бронхов, создающем препятствие для прохождения воздушной струи. Синдром острой бронхиальной обструкции (ОБО) легче возникает у детей раннего возраста, у которых просвет бронхов существенно уже, чем у взрослых.

В генезе ОБО играет роль отек стенки бронхиол, обтурация бронхов скопившимся секретом, слизью, гнойными корками (дискриния) и, наконец, спазм бронхиальной мускулатуры. Соотношение перечисленных компонентов варьирует в зависимости от причин ОБО и возраста ребенка. Наиболее часто ОБО у детей наблюдается при инфекционном обструктивном бронхите (бронхиолите) при ОРВИ, приступе бронхиальной астмы и астматическом статусе, застойной левожелудочковой СН (эквивалент сердечной астмы взрослых).

У детей первых трех лет жизни ОБО, возникающий на фоне ОРВИ, почти всегда обусловлен воспалительным отеком слизистой бронхиол (бронхиолит). Первичное заболевание в первые 3–6 месяцев жизни обычно связано с риносинцитиальной инфекцией, а в возрасте 6 месяцев – 3 лет — с парагриппом. Повторные приступы ОБО при ОРВИ могут быть вызваны любым респираторным вирусом, так как они возникают на фоне уже предшествующей сенсibilизации бронхов с включением реактивных механизмов. Другими словами, в этих случаях бронхиолит сочетается с бронхоспазмом. Бронхоспазм всегда является непременным компонентом ОБО у детей старше 3 лет, что свидетельствует о существовании у больного астмы. Патологическую роль дискринии (обструкции на фоне скопления слизи, слущенного эпителия, фибрина в бронхах) следует учи-

тывать тогда, когда ОБО развивается к концу первой недели острого бронхолегочного заболевания, особенно у часто болеющих детей, имеющих тяжелую сопутствующую патологию.

У всех детей, как правило, наблюдается гипоксемия, которая сохраняется в течение 5 недель даже на фоне улучшения состояния больного. В значительном проценте случаев в результате усиленной работы дыхания против высокого сопротивления воздушных путей вследствие усталости мышц у больного развивается некомпенсированный дыхательный ацидоз с повышением  $pCO_2$  выше 65 мм рт. ст.

Терминальной стадией любого ОБО является отек легкого, обусловленный значительным отрицательным внутригрудным давлением и вторичной левожелудочковой СН.

**Клинические проявления.** Ведущий симптом ОБО — экспираторная, а у детей первых месяцев и лет жизни — смешанная одышка. Чем тяжелее степень обструкции и чем больше выражены физикальные изменения дыхательной системы, тем больше в клинической картине преобладают признаки усиленной работы дыхания. Дети первых лет жизни, не находя оптимального положения для выталкивания воздуха, беспокоятся, мечутся, «не могут найти себе места». Выдох осуществляется с участием вспомогательных мышц, а дети старше 3 лет чаще принимают вынужденное положение. Характерно вздутие грудной клетки, физикальные признаки повышения воздушности легких (ослабления дыхания и бронхофонии, коробочный перкуторный звук). Аускультативная картина различается в зависимости от преобладания того или другого патофизиологического механизма обструкции. Так, при преобладании гиперкринического компонента выслушиваются в основном грубые, жужжащие хрипы, при «отечном» варианте ОБО с значительной трансудацией жидкости в просвет бронхов и бронхиол — рассеянные мелкопузырчатые влажные хрипы с обеих сторон. Сочетание ОБО с первичным инфекционным токсикозом наряду с чрезмерной тахикардией (токсикоз Кишша), распространенными мелкопузырчатыми влажными хрипами в легких, восковидной кожей или периорбитальными отеками заставляет заподозрить стеноз бронхиол, обусловленный перибронхиальным отеком.

Важно учитывать, что преобладание при аускультации сухих свистящих хрипов свидетельствует о сужении просвета бронхов преимущественно за счет бронхоспазма или отека слизистой оболочки. Однако при резко выраженной бронхиальной обструкции могут проявляться участки «немного» легкого, над которыми хрипы не прослушиваются, а дыхание значительно ослаблено.

При рецидивирующем бронхообструктивном синдроме проводят дифференциальный диагноз с муковисцидозом, дефицитом  $\alpha 1$ -анти трипсина, инородными телами, аспирационной пневмонией или бронхитом

и другими состояниями, вызывающими рецидивирующий бронхообструктивный синдром.

При бронхиальной астме у детей первых лет жизни бронхоспазм выражен минимально, нарушение бронхиальной проходимости возникает в результате отека слизистой оболочки бронхов и гиперкринии. Приступу обычно предшествует период предвестников, характеризующийся насморком, кашлем, слезотечением, нередко кратковременной субфебрильной температурой тела. Во время приступа над легкими выслушиваются не только сухие, но и разнокалиберные влажные хрипы. Чем старше ребенок, тем большую роль в генезе приступа играет бронхоспастический компонент. При этом укорачивается период предвестников, одышка приобретает отчетливо экспираторный характер, а над легкими при аускультации сухие свистящие хрипы превалируют над жужжащими и влажными.

### СИНДРОМ УПЛОТНЕНИЯ ЛЕГОЧНОЙ ТКАНИ

**Мелкоочаговое уплотнение (дольковое, пневмосклероз).** Клиническая картина зависит от глубины залегания уплотнения, их величины и количества.

Внешний осмотр без видимых изменений, может быть отставание больной стороны грудной клетки в акте дыхания.

При пальпации грудной клетки — небольшое усиление голосового дрожания на больной стороне. Перкуссия легких выявляет притупление перкуторного звука над зоной поражения. Аускультация легких обнаруживает ослабление везикулярного дыхания над очагами уплотнения, на ограниченном участке выслушиваются мелкопузырчатые звучные хрипы.

**Крупноочаговое уплотнение (целое легкое, доля, сегмент).** В ходе осмотра наблюдается отставание больной стороны грудной клетки в акте дыхания, усиление голосового дрожания над пораженной областью при пальпации. Перкуссия легких выявляет тупой перкуторный звук над зоной уплотнения. При аускультации легких выслушивается бронхиальное дыхание над зоной уплотнения.

Рентгенологическое исследование грудной клетки при синдроме уплотнения легочной ткани показывает затемнение, соответствующее доле или сегменту легкого, выявляются различной величины мелкие очаги затемнения, определяется усиление легочного рисунка.

### СИНДРОМ НАЛИЧИЯ ЖИДКОСТИ В ПЛЕВРАЛЬНОЙ ПОЛОСТИ

**Плевральным выпотом** называют патологическое скопление жидкости в плевральной полости. **Плевральная полость** — это пространство между париетальным и висцеральным листами плевры, соединяющаяся у корней легких.

Скопление жидкости в плевральной полости называется *гидротораксом*. Возможно скопление жидкости в одной или обеих плевральных полостях. Характер ее может быть воспалительным (экссудат) и невоспалительным (транссудат). Причинами появления экссудата являются воспаление плевры (плевриты) при туберкулезе и пневмониях, карциноматоз плевры при злокачественном новообразовании. Чаще поражение бывает односторонним. Причинами гидроторакса, или скопления транссудата в плевральной полости, могут быть застой в малом круге кровообращения при СН или общая задержка жидкости при заболеваниях почек. Процесс чаще бывает двусторонним и нередко сочетается с периферическими отеками, асцитом, гидроперикардом.

**Жалобы.** Важно оценить общий вид пациента и его питание. Положение ребенка может свидетельствовать о раздражении плевры, поскольку больные с плевральным выпотом будут щадить грудную клетку с пораженной стороны.

При быстром и значительном накоплении жидкости развиваются ателектаз легкого и синдром дыхательной недостаточности. Больные жалуются на одышку, усиливающуюся в положении на здоровом боку, чувство тяжести в больной половине грудной клетки.

**Осмотр.** Больные часто занимают вынужденное положение (на больном боку), пораженная сторона может несколько увеличиваться в размерах, отстает при дыхании, межреберные промежутки сглаживаются, даже выбухают.

**Пальпация.** Отмечается повышенная резистентность межреберных промежутков, голосовое дрожание ослаблено или отсутствует.

**Перкуссия.** При сравнительной перкуссии выявляется тупой перкуторный звук, в треугольнике Гарленда (выше — над поджатым экссудатом легким) — притупленно-тимпанический, в треугольнике Раухфуса–Грокко — тупой. При топографической перкуссии верхний уровень жидкости — в виде косой линии Эллис–Дамуазо. Определение нижней границы легкого и экскурсии легочного края с пораженной стороны становится невозможным.

**Аускультация.** Дыхание над областью скопления жидкости ослаблено или полностью отсутствует. В случае прижатия ателектазированного легкого к корню непосредственно выше уровня жидкости на ограниченном пространстве может выслушиваться ослабленное бронхиальное дыхание. Бронхофония отрицательная или ослабленная, в зоне бронхиального дыхания возможно ее усиление. Плевральный выпот необходимо дифференцировать с уплотнением ткани легкого, при котором также будет отмечаться притупление перкуторного звука и ослабление дыхательных шумов. Дифференцировать диагноз можно по положительной бронхофонии с дрожащим звуком (признак уплотнения). Пальпация трахеи и определение сер-

дечного толчка может выявить смещение средостения в противоположную пораженную сторону.

**Диагностика синдрома.** Важнейшими признаками гидроторакса являются тупой перкуторный звук над нижними отделами легких, отсутствие дыхания и отрицательная бронхофония в зоне тупости.

**Дополнительные методы исследования.** Рентгенологически определяется гомогенное затемнение легочного поля, смещение средостения в здоровую сторону. С диагностической и лечебной целью производится плевральная пункция, позволяющая определить характер имеющейся жидкости.

### СИНДРОМ СКОПЛЕНИЯ ВОЗДУХА В ПЛЕВРАЛЬНОЙ ПОЛОСТИ

Скопление воздуха в плевральной полости называется *пневмотораксом*. Причины возникновения пневмоторакса различны. Так, в период новорожденности он чаще является следствием повышения внутрилегочного давления, которое возникает при кашле, аспирации слизи из дыхательных путей, а также при реанимационных мероприятиях с применением искусственной вентиляции и форсированного дыхания. Пневмоторакс может также возникнуть при наличии врожденных пороков легкого (кисты, врожденная лобарная эмфизема). В других возрастных группах пневмоторакс может быть следствием прорыва воздушных полостей (булл) и образования бронхоплевральных свищей. Наиболее часто это наблюдается при гнойно-деструктивных процессах в легких стафилококковой этиологии. Из-за инфицирования плевры пневмоторакс превращается в *пиопневмоторакс*. Наблюдается возникновение пневмоторакса при корневой пневмонии, бронхиальной астме, в результате аспирации инородного тела, после трахеотомии. При туберкулезе он возникает в результате прорыва в плевральную полость казеозных очагов или небольших каверн.

По происхождению пневмоторакс может быть спонтанным, травматическим и искусственным, произведенным с лечебной целью. Различают закрытый пневмоторакс, не имеющий сообщения с атмосферой, открытый, свободно с ней сообщающийся, и клапанный, присасывающий воздух на вдохе и вследствие этого постоянно нарастающий.

**Жалобы.** В момент образования пневмоторакса больной испытывает резкую боль в боку, отмечает сухой кашель и выраженную одышку. При клапанном пневмотораксе одышка постепенно нарастает. Характерно острое внезапное начало среди полного здоровья. Начало заболевания может быть связано со значительной физической нагрузкой, рвотой, возникнуть в результате хирургических манипуляций (пункции вен, артерий). В анамнезе имеются указания на частые физические перенапряжения, туберкулез легких.

**Осмотр.** Возможны выпячивание пораженной стороны грудной клетки, отставание ее при дыхании, сглаженность межреберных промежутков.

**Пальпация.** Голосовое дрожание с пораженной стороны отсутствует. При высоком давлении в плевральной полости (клапанном пневмотораксе) межреберные промежутки резистентны.

**Перкуссия.** Над пораженной половиной грудной клетки выявляется громкий тимпанический звук, при клапанном пневмотораксе — притупленно-тимпанический. Нижняя граница легких и ее подвижность не определяются.

**Аускультация.** Дыхание с пораженной стороны резко ослаблено или отсутствует, бронхофония отрицательная. Если полость плевры свободно сообщается с бронхом, могут выслушиваться бронхиальное дыхание и положительная бронхофония.

Отмечается смещение границ сердца и верхушечного толчка в здоровую сторону. Тоны сердца ослаблены, тахикардия, пульс малого наполнения, может быть нитевидным.

**Диагностика пневмоторакса.** Достоверными признаками являются отставание при дыхании пораженной половины грудной клетки, отсутствие голосового дрожания, громкий тимпанический звук, резко ослабленное дыхание над пораженной половиной грудной клетки.

**Дополнительные методы исследования.** Рентгенологически обнаруживается светлое легочное поле без легочного рисунка, ближе к корню — тень поджатого легкого. Средостение при клапанном пневмотораксе смещено в здоровую сторону.

### СИНДРОМ ПОЛОСТИ В ЛЕГОЧНОЙ ТКАНИ

Синдром полости включает признаки, появление которых связано с наличием каверны, абсцессов, кисты, т. е. образований, имеющих плотную, более или менее гладкую стенку, нередко окруженную инфильтративным или фиброзным валом.

Выявление данного синдрома происходит прежде всего при использовании основных методов обследования пациента — осмотра, пальпации, перкуссии, аускультации.

Полость может быть заполнена воздухом целиком (пустая полость) или содержать, кроме воздуха, то или иное количество жидкости, оставаться закрытой или сообщаться с дренирующим бронхом. Все это находит отражение на особенностях симптоматики, которая также зависит от величины полости и глубины ее расположения.

**Жалобы.** Беспокоит кашель с гнойной мокротой в большом количестве, чаще полным ртом, септическая температура с ночным проливным потом (характерны для абсцесса легкого, бронхоэктазов), кашель с кровавистой мокротой или с прожилками крови (при кавернозном туберкулезе, распаде легочной ткани).

**Осмотр.** Общий осмотр: акроцианоз, диффузный цианоз, изменение концевых фаланг («барабанные палочки», «часовые стекла»).

Осмотр грудной клетки: отставание «больной» половины грудной клетки при дыхании, тахипное.

**Пальпация.** Над проекцией полости усиленно голосовое дрожание.

**Перкуссия.** Над полостью определяется тимпанический или притуплено-тимпанический звук.

**Аускультация.** Над полостью выслушивается бронхиальное дыхание или его разновидность — амфоричное дыхание; нередко средне- и крупнопузырчатые влажные хрипы.

**Дополнительные методы исследования.** Рентгенологически на фоне затемнения в легочной ткани обнаруживается ограниченное просветление округлой или овальной формы, часто определяется характерный горизонтальный уровень жидкости.

### СИНДРОМ ПОВЫШЕНИЯ ВОЗДУШНОСТИ ЛЕГОЧНОЙ ТКАНИ (ЭМФИЗЕМА ЛЕГКИХ)

**Жалобы.** Постоянная одышка, непродуктивный кашель.

**Осмотр.** «Бочкообразная» грудная клетка.

**Пальпация.** Голосовое дрожание ослаблено с обеих сторон.

**Перкуссия.** *При сравнительной* — тимпанический, «коробочный» звук, *при топографической* — опущение нижних границ легких, ограничение подвижности нижних краев легких.

**Аускультация.** Ослабление везикулярного дыхания.

**Дополнительные методы исследования.** Рентгенологически выявляется повышение прозрачности легочных полей, обеднение легочного рисунка. Исследование функции внешнего дыхания показывает увеличение остаточного объема легких, снижение ЖЕЛ (рестриктивные расстройства), часто обструктивные расстройства.

Диагностика основных бронхолегочных синдромов представлена в табл. 12.

Таблица 12

Диагностика основных бронхолегочных синдромов

Синдром	Осмотр	Голосовое дрожание, бронхофония	Перкуторный звук	Основной дыхательный шум	Побочный дыхательный шум
Гидроторакс	Увеличение в объеме половины грудной клетки. Отставание ее в дыхании. Сглаженность межреберных промежутков	Ослаблены или не проводятся	Тупой	Ослабленное дыхание или не проводится	Нет

Синдром	Осмотр	Голосовое дрожание, бронхофония	Перкуторный звук	Основной дыхательный шум	Побочный дыхательный шум
Пневмоторакс	То же	То же	Тимпанический	То же	Нет
Фиброторакс или шварты	Уменьшение в объеме половины грудной клетки. Отставание в дыхании	То же	Притупление	То же	Нет или иногда (при наличии шварт) — шум трения плевры
Долевое воспалительное уплотнение	Отставание в дыхании пораженной половины грудной клетки	Усилены	Притупление (выраженное)	Патологическое бронхиальное дыхание	Шум трения плевры
Очаговое воспалительное уплотнение	Отставание в дыхании пораженной половины грудной клетки	Усилены	Притупление	Бронховезикулярное дыхание	Влажные мелко- и среднепузырчатые звучные хрипы
Полость в легком, соединенная с бронхом (более 5 см в диаметре и гладкостенная)	То же	Усилены	Тимпанический	Амфорическое дыхание	Влажные крупнопузырчатые звучные хрипы
Обтурационный ателектаз	Западение части грудной клетки и отставание в дыхании	Ослаблены	Притупление	Ослабленное дыхание	Нет
Компрессионный ателектаз	Отставание в дыхании пораженной половины грудной клетки	Усилены	Притупление с тимпаническим оттенком	Патологическое бронхиальное дыхание	Крепитация
Сужение бронхов вязким экссудатом (острый бронхит)	Форма грудной клетки не изменена, отставания при дыхании нет	Не изменены	Ясный легочный звук	Жесткое дыхание	Сухие хрипы
Эмфизема легких (без сопутствующего бронхообструктивного синдрома)	Эмфизематозная грудная клетка	Ослаблены, но одинаковы над симметричными участками легких	Коробочный звук	Ослабленное везикулярное дыхание	Нет
Начальные стадии воспаления доли легкого	Может быть небольшое отставание в дыхании пораженной половины грудной клетки	Усилены	Притупление с тимпаническим оттенком	Ослабленное везикулярное дыхание	Крепитация

## СИНДРОМ ДЫХАТЕЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

*Дыхательная недостаточность* — это такое состояние организма, при котором не обеспечивается поддержание нормального газового состава крови или оно достигается за счет более интенсивной работы аппарата внешнего дыхания и сердца, что приводит к снижению функциональных возможностей организма.

Нормальный газообмен в легких возможен при четкой взаимосвязи трех компонентов:

- 1) вентиляции;
- 2) диффузии газов через альвеолярно-капиллярную мембрану;
- 3) перфузии капиллярной крови в легких.

Причинами ДН могут быть любые патологические процессы в организме или неблагоприятные факторы окружающей среды, которые влияют хотя бы на один из этих компонентов.

Различают две группы ДН:

- 1) с преимущественным поражением легочных механизмов;
- 2) с преимущественным поражением внелегочных механизмов.

К первой группе относятся следующие патологические состояния:

1. Обструкция крупных дыхательных путей.
2. Обструкция мелких дыхательных путей.
3. Сокращение легочной ткани.
4. Нарушение рестрикции альвеолярной ткани.
5. Нарушение легочного кровотока.
6. Нарушение вентиляционно-перфузионных соотношений.
7. Утолщение альвеолярно-капиллярной мембраны.

Ко второй группе относятся следующие патологические состояния:

1. Нарушение центральной регуляции дыхания.
2. Поражение дыхательных мышц.
3. Поражение грудной клетки.

В зависимости от причин и механизма ДН выделяют три типа нарушения вентиляционной функции легких:

- обструктивный;
- рестриктивный;
- смешанный.

Для *обструктивного* типа характерно затруднение прохождения воздуха по бронхам вследствие их воспаления, бронхоспазма, сужения или сдавления трахеи и крупных бронхов. Из фаз дыхания страдает преимущественно выдох. При спирографическом исследовании наблюдается снижение максимальной вентиляции легких и объема форсированного выдоха за 1 с (функциональная ЖЕЛ) при незначительном снижении ЖЕЛ.

*Рестриктивный тип* — нарушения вентиляции наблюдаются при ограничении способности легких к расширению или спадению (гидрото-

ракс, пневмоторакс, пневмосклероз, кифосколиоз, массивные плевральные спайки, окостенение реберных хрящей, ограничение подвижности ребер). Из фаз дыхания страдает преимущественно вдох. При спирографическом исследовании наблюдается снижение ЖЕЛ и максимальной вентиляции легких.

*Смешанный тип* встречается при длительно текущих легочных и сердечных заболеваниях и объединяет в себе признаки двух типов нарушения вентиляции (обструктивного и рестриктивного), часто с превалированием одного из них.

Различают три степени ДН:

– *I степень* — одышка возникает при доступных ранее физических нагрузках, цианоз отсутствует (возможен цианоз носогубного треугольника, напряжение крыльев носа у маленьких детей), быстрая утомляемость, вспомогательная дыхательная мускулатура в дыхании не участвует, тахикардия, АД нормальное,  $pO_2$  снижено до 80–65 мм рт. ст.;

– *II степень* — одышка возникает при привычных нагрузках, цианоз выражен нерезко, выражена утомляемость, при нагрузке в дыхании участвует вспомогательная мускулатура, АД повышено, наблюдается эйфория, беспокойство, могут быть вялость, адинамия, гипотония мышц. Минутный объем дыхания повышается до 150–160 % нормы. Резерв дыхания снижается на 30 %,  $pO_2$  — до 64–51 мм рт. ст.,  $pCO_2$  в норме или незначительно повышено (до 46–50 мм рт. ст.), рН в норме или снижено незначительно. При вдыхании 40 % кислорода состояние значительно улучшается, парциальное давление газов крови нормализуется;

– *III степень* — одышка в покое, цианоз, утомляемость выражена, в дыхании постоянно участвует вспомогательная мускулатура. Отмечаются аритмия дыхания, тахикардия, соотношение частоты дыхания к частоте пульса 1 : 2, АД снижено. Аритмия дыхания и апноэ приводят к снижению его частоты. Появляются заторможенность, вялость, адинамия;  $pO_2$  снижается до 50 мм рт. ст.,  $pCO_2$  повышается до 75–100 мм рт. ст., рН снижено до 7,25–7,20. Вдыхание 40 % кислорода не дает положительного эффекта.

Иногда различают ДН *IV степени* (гипоксическая кома), когда у ребенка отсутствует сознание, кожа землистого цвета, губы и лицо цианотичны, на конечностях и туловище синюшные или синюшно-багровые пятна. Дыхание судорожное, рот открыт (ребенок хватает воздух ртом). Частота дыхания снижается и становится почти нормальной или даже уменьшается до 8–10 в 1 мин за счет длительных апноэ. Отмечается тахикардия или брадикардия, пульс нитевидный, АД резко снижено или не определяется,  $pO_2$  ниже 50 мм рт. ст.,  $pCO_2$  более 100 мм рт. ст.; рН снижено до 7,15 или ниже.

О наличии ДН и ее степени судят по выраженности таких клинических признаков, как одышка, тахикардия, цианоз, и по изменению дыха-

тельных объемов и емкостей. Данные физикальных методов исследования будут зависеть от основного заболевания, с которым связано развитие ДН.

В случае развития гипокапнии ( $p\text{CO}_2$  ниже 35 мм рт. ст.) вследствие гипервентиляции, которая у детей наблюдается чаще, чем у взрослых, отмечаются вялость, сонливость, бледность и сухость кожи, гипотония мышц, тахи- или брадикардия, алкалоз (рН выше 7,45), щелочная реакция мочи. При нарастании гипокапнии возможны обмороки, отмечается гипокальциемия, приводящая к судорогам.

## СЕМИОТИКА И ОСНОВНЫЕ СИНДРОМЫ ПРИ ПОРАЖЕНИИ ОРГАНОВ МОЧЕВОЙ СИСТЕМЫ

**Дизурические расстройства** — нарушения акта мочеиспускания, которые включают боль и рези при мочеиспускании, учащение или урежение мочеиспусканий, ночное и дневное неудержание и недержание мочи.

Болезненность при мочеиспускании (*альгоурия*) у детей грудного возраста проявляется беспокойством, криком во время или сразу после мочеиспускания.

**Поллакиурия** — учащенное мочеиспускание малыми порциями.

**Императивный позыв** — это появление неодолимого позыва к мочеиспусканию с резким укорочением промежутка времени (до нескольких секунд) до обязательного опорожнения мочевого пузыря.

**Недержание мочи** — выделение мочи без позыва к мочеиспусканию. Оно может быть при заболеваниях спинного мозга (истинное) и при пороках развития мочевыводящей и половой систем (ложное).

**Энурез** — непроизвольное мочеиспускание во время сна.

При **урежении мочеиспусканий** число мочеиспусканий в сутки меньше, чем нижняя граница возрастных показателей.

**Задержка мочеиспускания (ишурия)** бывает частичной и полной (острой и хронической). Для частичной задержки мочеиспускания характерно неполное опорожнение мочевого пузыря, которое наблюдается при наличии препятствия на уровне шейки мочевого пузыря и уретры, нарушающие пассаж мочи. При этом происходит задержка мочеиспускания, оно проводится в два этапа, прерывистой струей. Острая полная задержка может быть вызвана камнеобразованием, травмами (разрывом) уретры и другими причинами, хроническая может быть следствием травмы, заболеваний спинного мозга и т. д. Причины дизурических расстройств: врожденные и приобретенные заболевания спинного и головного мозга, периферических нервов, интрамуральных нервных сплетений; задержка развития регуляторных систем мочевого пузыря; микробно-воспалительные процессы в мочевыводящей системе; пороки развития мочевыводящей и половой систем; травматические повреждения органов мочевыво-

дящей системы, уретероцеле, эписпадия, фимоз, разрыв мочевого пузыря, разрыв уретры и др.

Количество мочи у детей зависит от возраста, характера пищи, объема принятой жидкости, физической нагрузки, температуры окружающей среды. Его можно рассчитать по формуле  $1500 \text{ мл} \times (S : 1,73 \text{ м}^2)$ , где  $S$  — поверхность тела ребенка; для детей от 1 года до 10 лет по формуле  $600 + \{100 \times (n - 1)\}$ , где  $n$  — количество лет ребенка.

Соотношение дневного диуреза к ночному составляет 3 : 1. Преобладание ночного диуреза над дневным — *никтурия* — свидетельствует о нарушении функции почек, может наблюдаться при схождении отеков.

## ОЛИГУРИЯ

**Олигурия** — уменьшение суточного количества мочи — является признаком нарушения либо продукции, либо выделения мочи (диурез менее 0,3 мл/(кг · ч). *Физиологическая олигурия* наблюдается в первые 2–3 дня после рождения из-за недостаточной лактации. По механизму возникновения олигурия бывает преренальной, ренальной и постренальной.

Из причин *преренальной олигурии* наиболее частой является недостаточная перфузия почек: уменьшение объема внеклеточной жидкости в результате потери натрия (рвота, понос, повышенная перспирация при высокой температуре, одышке, физической нагрузке, выраженной потливости), уменьшение ОЦК (кровотечение, гипоальбуминемия, сепсис), снижение сердечного выброса (заболевания миокарда, пороки сердца, перикардит), поражение сосудов почек (патология почечных артерий, нефросклероз, васкулит).

*Ренальная олигоурия* характерна для заболеваний почек: гломеруло-нефрита, острого интерстициального нефрита, острого некроза канальцев, для отравления нефротоксическими веществами, сосудистой патологии (эмболия, инфекционный эндокардит, системные васкулиты, гемолитико-уремический синдром и др.).

*Постренальная олигурия* связана с двусторонней обструкцией мочевыводящих путей (обструкция мочеточника камнем при мочекаменной болезни, кровяным сгустком, опухолью, стриктура мочеиспускательного канала, стеноз отверстия мочеиспускательного канала, заболевания предстательной железы и др.).

Об *анурии* говорят при диурезе менее 0,15 мл/кг · ч или его полном отсутствии. Анурия всегда свидетельствует о почечной недостаточности.

Олигурия и анурия дифференцируются с острой задержкой мочи, при которой отмечаются сильные, мучительные позывы к мочеиспусканию, выраженное беспокойство и пальпаторно определяется переполненный мочевой пузырь. Острую задержку мочи у детей вызывают фимоз, баланопостит, камни мочевого пузыря и мочеиспускательного канала.

Под термином *полиурия* понимают увеличение диуреза в 2 раза по сравнению с нормой или количество мочи  $> 1500$  мл/м<sup>2</sup>/сут. Понижение коэффициента реабсорбции воды на 1 % вызывает увеличение диуреза на 300–500 мл. Полиурия наблюдается в физиологических условиях при употреблении чрезмерного количества жидкости либо по привычке, либо в связи с психическими нарушениями (диагностике помогает проба с сухоедением — концентрационная способность почек во время пробы нормальная).

Полиурия наблюдается при сахарном диабете, характерна для синдрома де Тони–Дебре–Фанкони, может наблюдаться при саркаидозе, миеломной болезни, в период схождения отеков при заболеваниях сердца и почек. Она бывает компенсаторной при развитии хронической почечной недостаточности (полиурическая фаза) или при выздоровлении от острой почечной недостаточности.

Изменение прозрачности и цвета мочи может быть обусловлено избыточным содержанием солей, клеточными элементами, слизью и жиром (*липурия*). Если при нагревании муть исчезает, то она обусловлена избытком уратов. Если муть при нагревании не исчезает, следует добавить несколько капель уксусной кислоты — исчезновение муты указывает на избыток фосфатов, ее шипение — на наличие карбонатов. При добавлении разведенной соляной кислоты к моче исчезновение муты указывает на наличие щавелевокислых солей. Если и в этом случае моча остается непрозрачной, то можно думать, что причиной является наличие клеточных элементов (выявляется при микроскопическом исследовании осадка), солей мочевой кислоты, слизи, жира.

Почти бесцветная светло-желтая моча является результатом ее разведения и наблюдается при полиурии (сахарный и несахарный диабет, хроническая почечная недостаточность и др.).

## ПРОТЕИНУРИЯ

*Протеинурия* — это появление в моче белка, количество которого превышает нормальные значения. В моче здорового ребенка определяется до 100 мг белка в сутки (по методу Лоури) и до 30–60 мг/сут (при кольцевой пробе Геллера). Диагностируется заболевание и с помощью мочевых индикаторных полосок. Протеинурия представлена различными видами плазменных белков (30 видов), в том числе альбумином, а также рядом тканевых белков (гликопротеины), секретируемых клетками канальцев и слизистой оболочкой мочеполовых органов, включая уропротеин Тамма–Хорсфалла, происхождение которого связано с клетками восходящего колена петли Генле. Протеинурия встречается изолированно или в сочетании с другими изменениями в моче в виде эритроцитурии, лейкоцитурии, цилиндрурии, бактериурии а также сочетается с экстраренальными симптомами.

Содержание белка в моче зависит: от состояния гломерулярного фильтра (эндотелий с фенестрами, базальная мембрана, подоциты), обладающего проницаемостью для плазменных белков, определяемой размерами пор базальной мембраны (2,9 + 1 нм), молекулярной массой белка (ниже 65 000–70 000), электрическим зарядом и конфигурацией их молекул; от гемодинамических факторов, обеспечивающих фильтрацию; от способности канальцевого аппарата реабсорбировать белки из ультрафильтрата. В норме практически весь профильтровавшийся в капсуле Шумлянско-Боумена белок — 35–50 г/сут — реабсорбируется в проксимальных канальцах, и лишь незначительная его часть выводится с мочой. При нарушении любого указанного механизма возникает протеинурия различного генеза.

В первые дни жизни уровень белка в моче превышает нормальные значения вследствие усиления проницаемости эпителия клубочков и канальцев на фоне особенностей гемодинамики (физиологическая альбуминурия). Сохранение повышенного уровня белка в моче после 1-й недели жизни рассматривается как патологический симптом.

В зависимости от механизма возникновения протеинурия при заболеваниях почек (ренальная) может быть гломерулярной (клубочковой), тубулярной (канальцевой) и смешанной (при сочетании первых двух видов).

Выделяют также *протеинурию преренальную* (переполнения), *постренальную*, *секреторную*, *чистую* и *функциональную*.

*Гломерулярная протеинурия* возникает при повышении проницаемости клубочковых капилляров вследствие нарушения их стенок, в том числе в связи нарушением электростатического барьера, увеличением размера пор базальной мембраны. Величина клубочковой протеинурии колеблется от 0,1 до 20 г/сут, представлена альбумином, трансферрином,  $\beta$ 2-микроглобулином,  $\gamma$ -глобулином. В результате потери с мочой плазменных белков, особенно альбумина, снижения концентрации белка в сыворотке происходит снижение внутрикапиллярного онкотического давления и развивается тканевой отек. Гломерулярная протеинурия характерна для первичных и вторичных гломерулонефритов, включая гломерулонефрит с минимальными изменениями клубочков, для амилоидоза почек, диабетического гломерулосклероза, тромбоза почечных вен и др.

*Тубулярная протеинурия* наблюдается при повреждении и нарушении функциональной способности канальцев (проксимальный отдел) реабсорбировать фильтруемые белки. Этот вид протеинурии характеризуется большим содержанием в моче низкомолекулярных белков преальбуминовой фракции, которые легко фильтруются в почечных клубочках ( $\beta$ 2-микроглобулин (молярная масса — 11 600), лизоцим (молярная масса — 14 000), легкие цепи иммуноглобулинов, рибонуклеаза, некоторые гормоны и др.). При этом экскреция альбумина либо совсем не увеличива-

ется, либо увеличивается не намного. Потеря белка обычно небольшая, до 2 г/сут, отеков и липидных нарушений не возникает, так как потери альбумина малы. Тубулярная протеинурия наблюдается при первичных (врожденных) и приобретенных тубулопатиях — пиелонефрите, интерстициальном нефрите, синдроме де Тони–Дебре–Фанкони, токсическом действии солей тяжелых металлов (свинца, ртути, кадмия, висмута) и лекарственных средств (салицилатов и др.)

*Преренальная протеинурия* («переполнения») возникает при повышенном синтезе и накоплении в плазме крови низкомолекулярных белков (гемоглобин, миоглобин, легкие цепи иммуноглобулинов, продукты деградации фибрина), которые в большом количестве проходят через неповрежденный клубочковый фильтр, а нормально функционирующие канальцы не могут обеспечить их реабсорбцию. Эта разновидность протеинурии наблюдается при лейкозе, злокачественных лимфомах, миеломной болезни, а также при массивных некрозах тканей (миоглобинурия) и при внутрисосудистом гемолизе (гемоглобинурия), вызванном переливанием несовместимой крови, воздействием гемолитических ядов, лекарственных и иммунологически опосредованных воздействий. В анализах мочи обнаруживаются также эритроциты, лейкоциты, иногда свободный гемоглобин. Клинически гемолиз проявляется картиной ОПН — олигоанурия, артериальная гипертензия, отеки, анемия, билирубинемия.

*Гистурия* — появление в моче органоспецифических тканевых белков. Она наблюдается при злокачественных новообразованиях различной локализации, некрозах тканей.

*Секреторная протеинурия* — повышенное выделение с мочой белка Тамма–Хорсфалла, секретлируемого эпителием дистальных канальцев (возможно при остром пиелонефрите, нефролитиазе) или IgA и IgM, секретлируемых через эпителий прямых и извитых дистальных канальцев в просвет последних (возможно при гломерулонефрите).

*Функциональная протеинурия* объединяет ортостатическую протеинурию, протеинурию напряжения, лихорадочную протеинурию. Она наблюдается у пациентов со здоровыми почками, невысокая (до 2 г/сут), чаще преходящая, редко сочетается с эритроцитурией, цилиндрурией, лейкоцитурией. Ортостатическая (или лордотическая) протеинурия появляется при длительном нахождении ребенка в вертикальном положении (при стоянии, ходьбе) и исчезает в горизонтальном положении. Она наблюдается чаще у подростков. Полагают, что ортостатическая протеинурия является клубочковой, неселективной, ее уровень обычно не более 1 г/сут. Для подтверждения диагноза проводят ортостатическую пробу.

Протеинурия напряжения возникает при повышенной физической нагрузке и объясняется относительной ишемией проксимальных канальцев при перераспределении тока крови. Уровень протеинурии не превышает

1–2 г/сут, выявляется в первой порции мочи, исчезает при обычных нагрузках.

Лихорадочная протеинурия может развиваться у детей без поражения почек при заболеваниях, сопровождающихся гипертермией. Появление протеинурии объясняется усилением катаболических процессов, которое возникает при температуре тела более 38 °С, или преходящим повышением проницаемости клубочкового фильтра вследствие его повреждения иммунными комплексами. Других изменений в мочевом осадке обычно не наблюдается, протеинурия исчезает при нормализации температуры.

*Транзиторная протеинурия* связана с переохлаждением, гиперинсоляцией.

*Постренальная протеинурия*, обусловленная патологией мочевыводящих путей и попаданием воспалительного экссудата, богатого белком, в мочу, у детей встречается относительно редко, она незначительная по величине и сопровождается обычно лейкоцитурией и бактериурией.

Выделяют также *застойную протеинурию*, возникающую при сердечной декомпенсации, опухолях брюшной полости и др., обычно она составляет 1–3 г/сут, и *нейрогенную протеинурию* — при церебральной травме, менингеальных кровоизлияниях. Последние две разновидности объединяются термином *экстраренальная протеинурия*.

Следует учитывать, что осадочные белковые пробы могут быть ложноположительными при наличии в моче некоторых антибиотиков, сульфаниламидов, йодистых контрастных препаратов.

Протеинурия может быть селективной и неселективной.

*Селективная протеинурия* — это проникновение в мочу белков только с низкой молекулярной массой (< 65 000), к примеру альбумина и близких к нему фракций (при гломерулонефрите с минимальными изменениями в клубочках).

*Неселективная протеинурия* характеризуется появлением в моче наряду с низкомолекулярными средне- и высокомолекулярных белков ( $\alpha_2$ -макроглобулин,  $\gamma$ -глобулин,  $\beta$ -липопротеиды и др.). Переход селективной протеинурии в неселективную свидетельствует о прогрессировании гломерулопатии, нередко определяются фибропластические изменения в клубочках.

По степени выраженности различают умеренную протеинурию, не превышающую 3 г/сут, и высокую (массивную) — более 3 г/сут. Выявление микроальбуминурии при повторных исследованиях мочи в ряде случаев может быть ранним признаком поражения клубочкового аппарата при гломерулонефрите, а также первым признаком отторжения почечного трансплантата.

*Низкая протеинурия* (300 мг — 3 г/сут) характерна для тубулопатии, обструктивной уропатии, хроническом интерстициальном нефрите, нефро-

литолизе, поликистозе, опухоли почки. *Умеренная протеинурия* характерна для острого пиелонефрита, первичного и вторичного гломерулонефрита, протеинурической стадии амилоидоза и др. *Высокая протеинурия*, как правило, сопровождается развитием нефротического синдрома (НС), который характеризуется не только протеинурией, но и гипопроteinемией, (гипоальбуминемией), диспротеинемией, гиперхолестеринемией, гиперлипидемией, выраженными отеками. НС наблюдается при заболеваниях собственно почек (гломерулонефрит, микрокистоз почек, первичный амилоидоз, семейный НС), может быть неполным (без отеков).

НС может возникать также при сахарном диабете, лимфогранулематозе, вторичном амилоидозе, периодической болезни, опухолях различной локализации, аллергических заболеваниях. Особую группу составляют заболевания, протекающие с нарушениями гемодинамики (ВПС, инфекционный эндокардит, недостаточность кровообращения, констриктивный перикардит, тромбоз почечных сосудов). НС характерен для ряда отравлений (солями тяжелых металлов, лекарственными препаратами (противоэпилептические средства, препараты висмута, золота, D-пеницилламин, витамины и др.), вакцинами, сыворотками), а также встречается при инфекциях и паразитарных заболеваниях (туберкулез, хронический активный вирусный гепатит, сифилис, малярия и др.).

При протеинурии, как правило, обнаруживают и *цилиндрурию*. Матрицей для цилиндров являются уропротеин Тамма–Хорсфалла, коагулирующий в просвете канальцев, и агрегированные сывороточные белки. По компонентам выделяют *гиалиновые, восковидные и зернистые цилиндры*. Цилиндры, как правило, имеют почечное происхождение, редко — из нижних мочевых путей.

Протеинурия может быть изолированной или сопровождаться изменениями в мочевом осадке. Изолированная протеинурия характерна для гломерулонефрита с минимальными изменениями в клубочках, нефроптоза, болезни де Тони–Дебре–Фанкони, амилоидоза почек (в последнем случае иногда в комплексе с микрогематурией).

Протеинурия в сочетании с гематурией встречается при первичных и вторичных гломерулонефритах, диабетическом гломерулосклерозе. Протеинурия вместе с лейкоцитурией нейтрофильного характера типична для пиелонефрита, обструктивных уропатий.

Протеинурия с гематурией и лейкоцитурией мононуклеарного характера наблюдается при интерстициальном нефрите, дизметаболических нефропатиях, туберкулезе почек.

## ГЕМАТУРИЯ

Синдром гематурии диагностируется при наличии более 3 эритроцитов в поле зрения в утренней порции мочи, более 1000 в 1 мл мочи

при анализе мочи по Нечипоренко (или более 1 000 000 в суточной моче по Аддису–Каковскому).

По интенсивности различают микро- и макрогематурию. При наличии микрогематурии цвет мочи не изменен, выявляются эритроциты лишь при микроскопии мочевого осадка (до 100 в поле зрения).

При макрогематурии моча имеет красный или розовый цвет, может быть прозрачной или мутной (в виде мясных помоев).

Почечная гематурия объясняется повышенной проницаемостью клубочковых капилляров, нестабильностью гломерулярной мембраны, почечной внутрисосудистой коагуляцией, поражением интерстициальной ткани. Признаком гломерулярной эритроцитурии являются характерные изменения мембраны в виде неравномерного утолщения (до 80 % эритроцитов).

Гематурия может быть расценена как физиологическая при появлении небольшого количества эритроцитов в моче после нагрузки (у спортсменов) или как ортостатическая (если утренняя порция мочи не содержит эритроцитов).

При первичном или вторичном поражении почек развивается ренальная гематурия, при заболеваниях нижних отделов мочевыводящих путей — постренальная гематурия. Гематурия может быть изолированной или сочетающейся с протеинурией, лейкоцитурией, цилиндрурией.

Кровотечение на участке от почечных лоханок до уретры приводит к изолированной гематурии без заметного увеличения содержания в моче белка, клеток и цилиндров. Наиболее распространенными причинами изолированной гематурии являются камни, травмы, опухоли, IgA нефропатия, часто туберкулез, серповидно-клеточная анемия, простатит.

По характеру гематурия делится на инициальную (появление крови в первой порции мочи в начале мочеиспускания, что свидетельствует о поражении уретры), терминальную (гематурия в конце акта мочеиспускания свойственна заболеваниям мочевого пузыря) и тотальную (равномерное распределение эритроцитов во время всего акта мочеиспускания свидетельствует о почечном происхождении гематурии).

Следует помнить о возможности псевдогематурии, при которой красная окраска мочи может быть следствием применения медикаментов (рифампицин, нитрофураны), употребления в пищу свеклы, присутствием в моче уратов. Красный цвет мочи может быть связан также с гемоглобинурией и миоглобинурией.

### **ЛЕЙКОЦИТУРИЯ**

Признаком лейкоцитурии считается наличие в анализе мочи более 6–8 лейкоцитов в поле зрения. Как правило, это сопровождается щелочной реакцией мочи. Однако при обычных анализах мочи не всегда можно выявить лейкоцитурию, поэтому в сомнительных случаях исследование про-

водят специальными методами, из которых наибольшее распространение получили пробы по Аддису–Каковскому или Нечипоренко. Для пробы по Аддису–Каковскому собирают суточную мочу и определяют в ней количество форменных элементов с учетом ее суточного объема. В норме количество лейкоцитов не превышает 2 млн в 1 мл мочи, эритроцитов — 1 млн, цилиндров — 100 тыс. Практически более удобен метод исследования мочи по Нечипоренко, когда для анализа берут среднюю порцию утренней мочи и определяют в ней количество форменных элементов из расчета на 1 мл; пробу считают нормальной при наличии в 1 мл мочи до 2 тыс. лейкоцитов, до 1 тыс. эритроцитов.

Лейкоцитурия — один из основных признаков мочевого инфекции, в том числе и при латентном ее течении. Однако и общие анализы мочи, и пробы Аддиса–Каковского и Нечипоренко не позволяют уточнить источник лейкоцитурии. Иногда для подтверждения пиелонефрита исследуют мочу на «живые», активные лейкоциты (клетки Штенгеймера–Мальбина). Тем не менее диагностическая ценность клеток Штенгеймера–Мальбина относительна, так как иногда даже при активном пиелонефрите они не находятся, потому что для обнаружения этих клеток важны определенное осмотическое давление и осмотическая стойкость лейкоцитов.

Для дифференциации гнойного воспаления от асептического, которое характерно для таких заболеваний, как гломерулонефрит, волчаночный нефрит и другие, определяют лейкоцитограмму (отцентрифугированный осадок мочи наносят на предметное стекло, окрашивают гематоксилин-эозином и подсчитывают лейкоцитарную формулу в %). Преобладание в осадке мочи нейтрофилов типично для бактериального, гнойного воспаления.

Необходимо отметить, что у девочек и женщин лейкоцитурия может быть не связана с поражением органов мочевой системы, это так называемая ложная лейкоцитурия. Она обусловлена наличием воспалительных поражений половых органов и прилежащих участков кожи. Именно поэтому мочу для анализа следует собирать из средней струи после тщательного туалета либо проводить двухстаканную пробу: преобладание лейкоцитов в первой порции может свидетельствовать о ложной пиурии.

Значительная лейкоцитурия (*пиурия*) является признаком воспалительного процесса в почках или мочевыводящих путях (туберкулез почки, пиелит, цистит, пиелонефрит и др.).

Лейкоцитурия при микробно-воспалительном процессе в мочевой системе обычно сопровождается бактериурией. Бактериурия считается истинной при обнаружении в 1 мл мочи не менее 100 000 микробных тел в ходе исследования средней порции свежесобранной мочи при свободном мочеиспускании после тщательного туалета наружных половых органов в стерильную посуду, или не менее 10 000 в 1 мл мочи, полученной при катетеризации.

## СИНДРОМ ПОЧЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

Синдром почечной недостаточности включает в себя совокупность клинических и лабораторно-функциональных проявлений расстройства гомеостатических функций, свойственных почке.

Главными проявлениями почечной недостаточности являются нарастающая азотемия, дисэлектролитемия, метаболический ацидоз, недостаточное или, существенно реже, избыточное выделение воды.

Почечная недостаточность может быть парциальной и тотальной. Под парциальной почечной недостаточностью понимается стойко выраженное снижение какой-либо функции почек (например, ацидогенеза). При тотальной почечной недостаточности наблюдаются расстройства всех функций почек. Она обычно развивается, когда сохраняется функция лишь у 20 % нефронов. По течению почечную недостаточность разделяют на острую и хроническую.

**Острая почечная недостаточность.** ОПН определяется тем, что имеющиеся возможности гломерулярной фильтрации и канальцевых функций не могут обеспечить необходимого выведения азотистых и других шлаков, включая воду. Это приводит к глубокому нарушению гомеостаза воды и электролитов.

ОПН может наблюдаться при гломерулонефритах, гемолитико-уремическом синдроме, почечном некрозе, при различных тяжелых заболеваниях (сепсис и другие инфекции), а также в дебюте острого гломеруло- и пиелонефрита. ОПН возникает при случайном переливании несовместимой крови, при отравлениях барбитуратами, нефротоксичными ядами (соединения ртути, свинца) и антибиотиками. Частыми причинами ОПН являются непочечные причины. Принято выделять эту группу причин в качестве *«преренальных»*. Они все сходны в одном — в возникновении нарушенного кровоснабжения почек, что возможно при любом шоке, отравлении, кровопотере или общем заболевании (СН), приводящем к снижению АД или эффективного кровотока в почках. С этого момента начинается уже и собственное почечное поражение.

Основным симптомом ОПН является олигурия, переходящая в анурию, что сопровождается головной болью, анорексией, судорогами, жаждой, тошнотой и рвотой. Быстро нарастает масса тела, появляются периферические отеки. Возникают кожный зуд, отказ от приема пищи, расстройства сна, присоединяются расстройства стула и боли в животе. Дыхание приобретает характер ацидотического, артериальное давление может временно повышаться, затем возникают артериальная гипотензия и декомпенсация гемодинамики с отеком легкого или отеком мозга с комой и судорогами. При исследовании крови выявляется азотемия, гиперкалиемия, гипокальциемия.

При доброкачественном течении ОПН обычно через 3–4 дня наступает полиурическая фаза, при которой с мочой выделяется большое количество солей, азотистых шлаков. После этого канальцевая функция в той или иной степени восстанавливается.

**Хроническая почечная недостаточность.** Разграничение между острым и хроническим течением почечной недостаточности строится на основе существенных различий и по клинической картине, и по динамике нарушенных функций почек. Такими критериями являются:

– снижение клиренса по эндогенному креатинину —  $20 \text{ (мл/мин)} / 1,73 \text{ м}^2$  и менее;

– повышение уровня креатинина сыворотки крови более  $2 \text{ мг}\%$ , или  $177 \text{ мкмоль/л}$  в течение 3 месяцев и более.

Чаще хроническая почечная недостаточность развивается постепенно. Вначале ее клинических проявлений не наблюдается, затем у больных появляются умеренная жажда и полиурия. Их проявления могут медленно нарастать, нередко к ним присоединяется и бледность, связанная с анемизацией и, нередко, повышением артериального давления, возникают никтурия, гипостенурия. В последующем плотность мочи становится равной плотности плазмы крови, возникают электролитные нарушения (гипокалиемия, гипонатриемия). Больные отстают в росте, значительно истощаются, у них нарастает общая мышечная слабость, сонливость, головная боль, потеря аппетита, сухость во рту, слабое подергивание мышц (гипокальциемия), уремический запах изо рта. В дальнейшем наступает критическая картина уремии с потерей сознания, значительными расстройствами деятельности различных систем организма (сердечно-сосудистой, пищеварительной и т. д.) и обмена веществ.

В настоящее время все большее значение в развитии клинической картины истинной уремии придают не уровню остаточного азота (задержка шлаков в организме), а нарушениям электролитного обмена и кислотно-основного состояния.

## НЕФРОГЕННАЯ АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ

**Нефрогенная артериальная гипертензия** — повышение АД, обусловленное заболеванием почек и почечных сосудов. Нефрогенная гипертензия развивается в результате увеличения синтеза ренина и снижения активности ангиотензиназы, простагландиновой и калликреин-кининовой систем.

Нефрогенные гипертензии подразделяют на три основные группы:

1) паренхиматозную, возникающую в результате одно- или двустороннего поражения почечной паренхимы диффузного характера, наблюдаемую при гломеруло- и пиелонефрите, туберкулезе почек, гидронефрозе,

поликистозе почек, диабетическом гломерулосклерозе, нефропатии беременных, системных заболеваниях соединительной ткани, амилоидозе;

2) вазоренальную, обусловленную сужением почечных сосудов вследствие атеросклеротического стеноза почечной артерии, фибромускулярной дисплазии почечной артерии, тромбоза, эмболии и аневризмы почечной артерии, аномалий развития почечных сосудов и аорты;

3) смешанную — результат поражения почечной паренхимы и изменений почечных сосудов при нефроптозе, опухолях, кистах почек, сочетаниях аномалий почек и их сосудов.

Клиническая картина при нефрогенной артериальной гипертензии складывается из симптомов, характерных для гипертонической болезни, и симптомов поражения почек. Нефрогенная гипертензия имеет медленно-текущую (доброкачественную) и быстропротекающую (злокачественную) форму.

При доброкачественной гипертензии АД обычно стабильно, не имеет тенденции к снижению. Повышено как диастолическое, так и систолическое давление, но более значительно — диастолическое. Больные жалуются на периодические головные боли, головокружение, слабость, быструю утомляемость, сердцебиение, одышку, дискомфорт в области сердца.

Для злокачественной формы гипертензии характерно повышение диастолического давления выше 120 мм рт. ст., внезапное и быстро прогрессирующее нарушение зрения из-за развития ретинопатии, пациенты жалуются на постоянные головные боли, часто в области затылка, головокружение, тошноту, рвоту.

При нефрогенной гипертензии, в отличие от гипертонической болезни, часто возникают боли в пояснице — как из-за нарушения кровообращения в почке, так и в результате основного урологического заболевания.

Очень важен тщательный сбор анамнеза, на основании данных которого можно заподозрить симптоматический характер гипертензии.

Для нефрогенной гипертензии характерны:

- внезапное начало;
- появление гипертензии после острых болей в пояснице, перенесенных заболеваний и травмы почек, хирургического вмешательства на почке;
- возникновение и быстрое прогрессирование гипертензии у лиц молодого возраста;
- злокачественное течение болезни;
- неэффективность стандартной гипотензивной терапии;
- отсутствие наследственной предрасположенности к гипертонической болезни.

## СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. *Беляева, Л. М.* Болезни суставов у детей и подростков / Л. М. Беляева. Минск : БелМАПО, 2002. 60 с.
2. *Баранов, А. А.* Детская ревматология : руководство для врачей / А. А. Баранов, Л. К. Баженова. Москва : Медицина, 2002. 335 с.
3. *Баранов, А. А.* Ювенильный ревматоидный артрит : клинические рекомендации / А. А. Баранов. Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2005. 31 с.
4. *Беляева, Л. М.* Сердечно-сосудистые заболевания у детей и подростков / Л. М. Беляева, Е. К. Хрусталева. Минск : Выш. шк., 2003. 364 с.
5. *Беляева, Л. М.* Болезни суставов у детей и подростков / Л. М. Беляева. Минск : БелМАПО, 2006. 60 с.
6. *Беневоленская, Л. И.* Руководство по остеопорозу / Л. И. Беневоленская. Москва, 2003. 524 с.
7. *Дефицит* кальция и остеопенические состояния у детей : диагностика, лечение, профилактика : науч.-практ. программа. Москва, 2006. 48 с.
8. *Остеопороз* у детей : пособие для врачей / Н. А. Коровина [и др.]. Москва, 2005. 50 с.
9. *Мазурин, А. В.* Пропедевтика детских болезней / А. В. Мазурин, И. М. Воронцов. Санкт-Петербург : Фолиант, 2000. С. 482–538.
10. *Пропедевтика* детских болезней / под ред. академика РАМН А. А. Баранова. Москва : Медицина, 1998. С. 210–238.
11. *Мазурин, А. В.* Пропедевтика детских болезней / А. В. Мазурин, И. М. Воронцов. Москва : Медицина, 1985. С. 181–221.

## ОГЛАВЛЕНИЕ

Список условных сокращений.....	3
Введение.....	4
Семиотика поражения нервной системы.....	5
Семиотика некоторых заболеваний эндокринных желез .....	17
Семиотика поражения и подкожной клетчатки.....	37
Семиотика поражения костно-суставной системы.....	53
Семиотика поражения мышечной системы.....	65
Семиотика поражения сердечно-сосудистой системы.....	69
Семиотика поражения желудочно-кишечного тракта .....	91
Семиотика поражения органов дыхания .....	104
Семиотика и основные синдромы при поражении органов мочевой системы.....	126
Список использованной литературы.....	138

Учебное издание

**Твардовский Владимир Илларионович**  
**Волкова Оксана Николаевна**  
**Дмитрачков Вячеслав Вячеславович и др.**

# **СЕМИОТИКА ДЕТСКИХ БОЛЕЗНЕЙ: СИМПТОМЫ И СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ ОРГАНОВ И СИСТЕМ**

Учебно-методическое пособие

Ответственный за выпуск В. И. Твардовский  
Редактор Н. В. Оношко  
Компьютерная верстка Н. М. Федорцовой

Подписано в печать 23.05.17. Формат 60×84/16. Бумага писчая «Снегурочка».  
Ризография. Гарнитура «Times».  
Усл. печ. л. 8,14. Уч.-изд. л. 8,1. Тираж 80 экз. Заказ 403.

Издатель и полиграфическое исполнение: учреждение образования  
«Белорусский государственный медицинский университет».  
Свидетельство о государственной регистрации издателя, изготовителя,  
распространителя печатных изданий № 1/187 от 18.02.2014.  
Ул. Ленинградская, 6, 220006, Минск.