

Алевтина Викторовна Кудрявцева

**Конспект лекций по
детским болезням**



Алевтина Викторовна Кудрявцева

Конспект лекций по детским болезням

Текст предоставлен правообладателем
http://www.litres.ru/pages/biblio_book/?art=6137977

Аннотация

Конспект лекций по пропедевтике детских болезней представлен в соответствии с современными стандартами. В нем освещены анатомо-физиологические особенности систем организма ребенка, семиотика их поражений. Изложены вопросы естественного и искусственного вскармливания, правила введения прикорма, питания кормящей матери. Благодаря четким определениям основных понятий студент может за короткий срок усвоить важную часть информации, успешно сдать экзамен.

Содержание

| | |
|---|----|
| Патология раннего возраста | 5 |
| Вопрос 1. Недоношенные дети | 5 |
| 1. Причины преждевременного рождения детей | 5 |
| 2. Степени недоношенности | 5 |
| 3. Клинические признаки недоношенности | 5 |
| 4. Особенности развития недоношенных детей | 6 |
| 5. Отдаленные последствия недоношенности | 6 |
| Вопрос 2. Перинатальное повреждение нервной системы. | 8 |
| Врожденные пороки развития | |
| 1. Этиология и патогенез перинатальных повреждений нервной системы | 8 |
| 2. Клиническая картина детского церебрального паралича | 8 |
| 3. Диагноз и дифференциальный диагноз | 9 |
| 4. Лечение | 9 |
| 5. Врожденные пороки развития (ВПР) | 9 |
| Вопрос 3. Гемолитическая болезнь новорожденных | 11 |
| 1. Этиология | 11 |
| 2. Патогенез | 11 |
| 3. Клиническая картина | 11 |
| 4. Лабораторные данные | 12 |
| 5. Диагноз | 12 |
| 6. Лечение | 12 |
| 7. Профилактика | 13 |
| Вопрос 4. Инфекционные заболевания плода и новорожденного (Лекция I) | 14 |
| 1. Внутриутробные инфекции | 14 |
| Вопрос 5. Инфекционные заболевания плода и новорожденного (Лекция II) | 17 |
| 1. Микоплазменная инфекция | 17 |
| 2. Врожденный сифилис | 17 |
| 3. Локализованные гнойно-воспалительные заболевания | 18 |
| Вопрос 6. Сепсис новорожденных | 20 |
| 1. Этиология | 20 |
| 2. Патогенез | 20 |
| 3. Клиническая картина | 20 |
| 4. Лабораторные данные | 21 |
| 5. Диагноз и дифференциальный диагноз | 21 |
| 6. Лечение | 21 |
| 7. Прогноз | 22 |
| Вопрос 7. Неинфекционные заболевания новорожденных (Лекция I) | 23 |
| 1. Врожденные заболевания кожи и подкожной жировой клетчатки | 23 |
| 2. Приобретенные неинфекционные заболевания кожи и пупка | 23 |
| 3. Геморрагическая болезнь новорожденных | 24 |

| | |
|--|----|
| Вопрос 8. Неинфекционные заболевания новорожденных (Лекция II) | 26 |
| 1. Неинфекционные заболевания органов дыхания | 26 |
| Вопрос 9. Аномалии конституции, или диатезы (Лекция I) | 28 |
| 1. Диатезы | 28 |
| 2. Экссудативно-катаральный (атопический) диатез (ЭКД) | 28 |
| Вопрос 10. Аномалии конституции, или диатезы (Лекция II) | 30 |
| 1. Лимфатико-гипопластический диатез | 30 |
| 2. Нервно-артритический диатез (НАД) | 31 |
| Вопрос 11. Анемии (Лекция I) | 33 |
| 1. Анемия | 33 |
| 2. Железодефицитные анемии | 33 |
| 3. В12-, фолиевыедефицитные анемии | 34 |
| 4. Белково-дефицитные анемии | 34 |
| Вопрос 12. Анемии (Лекция II) | 36 |
| 1. Гипопластические (апластические) анемии | 36 |
| 2. Гемолитические анемии | 36 |
| 3. Постгеморрагические анемии | 37 |
| Вопрос 13. Нарушения обмена Са и витамина D. Рахит | 38 |
| 1. Этиология | 38 |
| 2. Патогенез | 38 |
| 3. Клиническая картина | 38 |
| 4. Лечение рахита | 39 |
| Патология старшего возраста | 41 |
| Глава 1. Болезни органов дыхания | 41 |
| Вопрос 1. Пневмония | 41 |
| 1. Классификация пневмоний | 41 |
| 2. Этиология | 41 |
| 3. Патогенез | 42 |
| 4. Клиническая картина | 42 |
| Конец ознакомительного фрагмента. | 43 |

Алевтина Викторовна Кудрявцева

Конспект лекций по детским болезням

Патология раннего возраста

Вопрос 1. Недоношенные дети

Недоношенные – это дети, родившиеся в период с 28 по 38 неделю внутриутробного развития. Среди преждевременно родившихся детей наблюдается самая высокая заболеваемость и смертность.

1. Причины преждевременного рождения детей

1. Социально-биологические факторы, к которым относят слишком молодой или пожилой возраст родителей. Если пожилой возраст оказывает отрицательное влияние на невынашивание в силу биологических изменений в стареющем организме, то увеличение количества недоношенных детей у юных матерей обусловлено отсутствием программы планирования семьи и случайными беременностями у них. На невынашивание оказывают влияние низкий уровень образования родителей, нездоровый образ жизни во время беременности, непонимание важности постоянного медицинского наблюдения. Большую роль в невынашивании играют и профессиональные вредности, тяжелый физический труд, вредные привычки.

2. Отягощенный акушерско-гинекологический анамнез.
3. Короткие интервалы между родами (до 2 лет и менее).
4. Инфекционные и неинфекционные заболевания матери.
5. Патологическое течение беременности (гестоз, анемия, угроза выкидыша).
6. Инфантилизм и аномалии развития женской половой сферы.
7. Многоплодие.

Степень недоношенности отражает зрелость новорожденного, возможность адаптации его к окружающей среде, частоту и особенность патологии, вероятность выживаемости.

2. Степени недоношенности

Условно выделяют 4 степени недоношенности:

I степень. 36–37 недель, вес 2001–2500 г, рост 40–47 см

II степень. 32–35 недель, вес 1501–2000 г, рост 37–40 см

III степень. 31–38 недель, вес 1001–1500 г, рост 35–37 см

IV степень. Менее 28 недель, вес менее 1000 г, рост менее 35 см

3. Клинические признаки недоношенности

Глубоконедоношенный ребенок (масса тела менее 1500 г) имеет тонкую морщинистую кожу темно-красного цвета, обильно покрытую пушком. Подкожный жировой слой не выражен, ушные раковины плоские, бесформенные, ногти тонкие и не доходят до краев ногтевого ложа, пупок расположен в нижней трети живота, конечности короткие, голова относительно большая. Швы черепа и роднички открыты. Половая щель зияет.

У более зрелых недоношенных внешний вид иной. Кожа розового цвета, нет пушка на лице (33 недели.), а позже – и на туловище. При рождении после 34-й недели имеются первые изгибы на ушных раковинах, более заметны соски и околососковые кружки, яички находятся в верхней половине мошонки, половая щель почти закрыта.

К неврологическим признакам недоношенности относят мышечную гипотонию, снижение физиологических рефлексов, двигательной активности, нарушение терморегуляции, слабый крик. Дыхание недоношенного поверхностное, с большими колебаниями частоты (от 36 до 76 в минуту), иногда наблюдается дыхание типа Чейна-Стокса или Биота. Пульс отличается большой лабильностью, тонус сосудов снижен, артериальное давление не превышает 60–70 мм рт. ст. Наблюдается повышенная проницаемость сосудистых стенок, что может привести к нарушению мозгового кровообращения и кровоизлияниям в мозг. Все ферменты желудочно-кишечного тракта имеются, но отличаются низкой активностью.

Показатели неспецифической резистентности (титр комплемента, содержание лизоцима, фагоцитарная активность лейкоцитов), а также содержание иммуноглобулинов G у недоношенных новорожденных значительно ниже, чем у доношенных.

Лабораторные данные

В первые дни жизни недоношенным свойственны гипогликемия и гипопроотеинемия, более высокий процент фетального гемоглобина. В возрасте 6–8 недель проявляется типичное для недоношенных отклонение в гемограмме: уменьшение количества эритроцитов и гемоглобина, наличие молодых форм лейкоцитов вплоть до промиелоцитов.

4. Особенности развития недоношенных детей

Физическое развитие характеризуется более высокими темпами нарастания массы и длины тела в течение 1-го года жизни. К концу 1-го года жизни масса тела увеличивается следующим образом при массе тела новорожденного:

- 1) 800–1000 г – в 8–10 раз;
- 2) 1000–1500 г – в 6–7 раз;
- 3) 1500–2000 г – в 5–7 раз;
- 4) 2000–2500 г – в 4–5 раз.

Масса тела нарастает неравномерно. Несмотря на высокие темпы развития, в первые 2–3 года жизни недоношенные дети по показателям массы тела и роста отстают от сверстников, родившихся доношенными. В дальнейшем у таких детей чаще наблюдаются астения и инфантильность. В психомоторном развитии здоровые недоношенные сравниваются со своими доношенными сверстниками значительно раньше, чем в физическом.

5. Отдаленные последствия недоношенности

Среди недоношенных часто встречаются умственно и физически неполноценные дети. Грубые психоневрологические нарушения в виде церебральных детских параличей, снижения интеллекта, нарушения слуха и зрения, эпилептических припадков отмечаются у 13–27 % преждевременно рожденных. У них в 10–12 раз чаще встречаются пороки развития, непропорциональное развитие скелета с отклонением в сторону астенизации. Дети, родившиеся недоношенными, могут впоследствии становиться беспокойными, страдающими неуверенностью, ночными страхами.

Профилактика преждевременного рождения детей предусматривает такие меры, как:

- 1) охрана здоровья будущей матери начиная с раннего детства;
- 2) предупреждение медицинских аборт, особенно у женщин с нарушением менструального цикла и нейроэндокринными заболеваниями;

- 3) создание благоприятных условий для беременной в семье и на производстве;
- 4) своевременное выявление беременных с угрозой преждевременных родов и наблюдение за течением беременности у них.

Вопрос 2. Перинатальное повреждение нервной системы. Врожденные пороки развития

1. Этиология и патогенез перинатальных повреждений нервной системы

Возможны родовая травма, асфиксия, гемолитическая болезнь, пневмопатии, инфекционные и другие заболевания плода и новорожденного. При этом церебральные повреждения встречаются значительно реже спинальных. Основная причина повреждения спинного мозга при родах – тактика ведения родов и травмирующие плод акушерские пособия при большой массе плода, суженном тазе, неправильном вставлении головки, тазовом предлежании, чрезмерных поворотах головки при выведении ее, тяге за головку при выведении плечевого пояса. Все это ведет к натяжению позвоночных артерий и вызывает вертебро-базиллярную ишемию, кровоизлияния.

2. Клиническая картина детского церебрального паралича

При оценке неврологического статуса новорожденного использует 4 показателя:

- 1) двигательная активность;
- 2) состояние мышечного тонуса;
- 3) наличие и сила безусловных физиологических рефлексов новорожденных;
- 4) патологические неврологические знаки (как общемозговые, так и очаговые).

Наиболее неблагоприятными считают судороги, гипертонус мышц-разгибателей ног с перекрестом их на уровне голеней. Последнее иногда рассматривается как возможность развития в дальнейшем детского церебрального паралича.

По течению различают следующие периоды заболевания: острый (7–10 дней), период ранний восстановительный (до 4–6 месяцев), поздний восстановительный (до 1–2 лет), остаточных явлений. Выделяют легкую, средней тяжести и тяжелую формы болезни. При легкой форме наблюдаются обычно повышение нервно-рефлекторной возбудимости, горизонтальный нистагм, сходящееся косоглазие, умеренное повышение или снижение мышечного тонуса и рефлексов. При поражении ЦНС средней тяжести вначале наблюдаются угнетение, мышечная гипотония, гипорефлексия. Через несколько дней они сменяются гипертонией мышц, чаще разгибателей, иногда появляются кратковременные судороги, беспокойство, гиперестезия, глазные симптомы. Часты вегетовисцеральные нарушения (дыхательные расстройства, кардиопатия, дискинезии ЖКТ в виде неустойчивого стула, срыгиваний, метеоризма). При тяжелой форме заболевания в клинической картине преобладают соматические нарушения (дыхательные, сердечные, парез кишечника, гипофункция надпочечников). Со стороны ЦНС наблюдаются – резкое угнетение, судороги.

Уже в раннем восстановительном периоде формируются клинические синдромы. При астеноневротическом при синдроме преобладают повышенная возбудимость, двигательное беспокойство, двигательные нарушения как с мышечной гипотонией, так и с гипертонией. Примерно у 75 % детей отмечается сочетание двух синдромов – гипертензионно-гидроцефального и синдрома вегетовисцеральных нарушений. У таких детей наблюдается быстрое увеличение головы, расхождение черепных швов, выраженная венозная сеть на волосистой части головы, увеличение и взбухание большого родничка, симптомы Грефе и «заходящего солнца», сходящееся косоглазие, экзофтальм.

Ведущими в клинической картине натальных повреждений спинного мозга являются двигательные нарушения. При локализации поражения на уровне шейного утолщения типично сочетание вялого пареза рук со спастическим парезом ног. Если поражение имеет место выше шейного утолщения, то развивается спастический тетрапарез. При поражении шейного отдела спинного мозга появляются также симптомы «короткой шеи» с большим количеством поперечных складок, «кукольной головки» с глубокой складкой, разделяющей затылок от туловища, нейрогенная кривошея. При поражении на уровне ТIII – ТIV развивается нижний спастический парапарез. При повреждении нижних отделов спинного мозга наиболее типичным является сочетание нижнего вялого парапареза с некоторыми признаками пирамидной неполноценности: таким как («поза лягушки», «распластанный живот», косолапость).

3. Диагноз и дифференциальный диагноз

При постановке диагноза учитывают анамнестические и клинические данные. В качестве дополнительных диагностических методов используют нейросонографию, рентгенологические исследования черепа, спинно-мозговую пункцию, офтальмоскопию.

Дифференциальный диагноз.

Перинатальное поражение ЦНС гипоксически-травматического генеза дифференцируют от другой возможной патологии, обусловленной так причинами, как:

- 1) врожденные пороки развития;
- 2) внутриутробный энцефалит и лептоменингит;
- 3) наследственные нарушения обмена веществ.

4. Лечение

При рождении ребенка в состоянии асфиксии требуются немедленные реанимационные мероприятия для восстановления дыхания, кровообращения и коррекции метаболических функций. Лечение нарушений мозгового кровообращения в остром периоде должно быть направлено на ликвидацию отека мозга и создание щадящего режима во избежание кровоизлияния. В восстановительном периоде лечение должно быть направлено на стимуляцию роста мозговых капилляров, улучшение трофики поврежденных тканей. Широко используются физиотерапевтические методы, лечебная физкультура и массаж.

5. Врожденные пороки развития (ВПР)

А. Этиология. В зависимости от причин возникновения делятся на:

- 1) наследственные;
- 2) экзогенные;
- 3) мультифакториальные;

Чаще всего наблюдаются пороки развития сердечно-сосудистой (дефекты перегородок сердца, открытый артериальный проток, коарктация аорты, тетрада Фалло), костно-мышечной (расщелины верхней губы, неба, амелия, полидактилия), мочеполовой (агенезия, гипоплазия почки, поликистоз почек, гидронефроз) и пищеварительной (пилоростеноз, атрезия пищевода, незавершенный поворот кишечника) систем.

Б. При ВПР сердца осмотр ребенка (бледность или цианоз кожных покровов, недостаточная прибавка в массе тела, одышка, патологические шумы в сердце, тахикардия, гепатомегалия) позволяет рано предположить наличие этого заболевания. С помощью современ-

ных диагностических методов уточняют диагноз, что помогает своевременно решить вопрос о лечении.

В. При *ВПР костной системы*, диагностика которых обычно не вызывает труда, чаще всего прибегают к хирургическому лечению.

Г. Трудна диагностика *ВПР мочевой системы*. При подозрении на порок развития при высокой степени стигматизации новорожденных, изменениях в анализе мочи, наличии заболеваний почек у родителей необходимо проводить УЗИ почек с дальнейшей консультацией нефролога.

Д. Из пороков развития *ЖКТ* чаще всего встречается пилоростеноз – сужение пилорического канала вследствие утолщения стенки привратника. Лечение только оперативное, в возрасте не старше 1–1,5 месяцев.

Вопрос 3. Гемолитическая болезнь новорожденных

Гемолитическая болезнь новорожденных (ГБН) – заболевание, в основе которого лежит гемолиз эритроцитов плода и новорожденного, вызванный несовместимостью крови матери и плода по эритроцитарным антигенам.

1. Этиология

ГБН вызывается преимущественно несовместимостью крови матери и плода по резус-фактору – 92 %, реже по групповым антигенам – 7 %, еще реже по другим антигенам – 1 %. Резус-конфликт возникает, если у резус-отрицательной женщины плод имеет резус-положительную кровь. АВ0-иммуноконфликт развивается при 0 (I) группе крови у матери, а у плода – А (II) или В (III).

Резус-фактор (Rh-фактор), антиген А или В эритроцитов плода, попадая через плаценту в кровь матери, вызывает образование резус-антител или иммунных изоантител анти-А или анти-В, которые в свою очередь проникают через плаценту в кровоток плода. ГБН рассматривается как иммуногемолитическое заболевание с активным участием иммунной системы новорожденного в изоиммунном конфликте. В процессе этого конфликта на эритроцитах ребенка фиксируются материнские иммуноглобулины с последующей активацией и фиксацией комплемента. При этом больной ребенок рождается только в случае предшествующей сенсibilизации матери. Резус-отрицательная женщина может быть сенсibilизирована введением резус-положительной крови. Имеет значение иммунизация матери предыдущими плодами, в том числе и при прерванных беременностях. При развитии ГБН по АВ0 – системе порядковый номер беременности не имеет значения, так как в повседневной жизни сенсibilизация женщины фактором А возникает достаточно часто еще до беременности, например при вакцинации.

2. Патогенез

Гемолиз эритроцитов плода и новорожденного приводит к гипербилирубинемии и анемии. Непрямой билирубин, являясь тканевым ядом, тормозит окислительные процессы и вызывает в различных органах дегенеративные изменения клеток вплоть до некроза. В результате токсического повреждения печеночных клеток в крови появляется прямой билирубин, способность к выведению которого снижена за счет незрелости экскреторной системы и анатомических особенностей желчных капилляров. В результате в желчных протоках возникает холестаза, нарушается выделение желчи в кишечник, возможно развитие реактивного гепатита. При анемии, обусловленной патологическим разрушением эритроцитов, возникают очаги экстрамедуллярного кроветворения, стимулируется костно – мозговой гемопоэз.

3. Клиническая картина

По степени выраженности отдельных синдромов различают следующие формы заболевания: отечную(2 %), желтушную(88 %) и анемическую(10 %).

Отечная форма – самая тяжелая форма ГБН. При раннем иммунологическом конфликте может произойти выкидыш. При прогрессировании болезни массивный внутриутробный гемолиз эритроцитов приводит к тяжелой анемии, гипоксии, нарушению обмена, гипопротемии и отеку тканей. Плод погибает до рождения или рождается в крайне тяжелом состо-

янии. Болезнь проявляется отеком тканей новорожденного с наличием жидкости в полостях, кожа резко бледная, лоснящаяся, желтушность выражена слабо, мышечный тонус резко снижен, рефлексы угнетены.

Желтушная форма – наиболее частая и среднетяжелая форма заболевания. Основные симптомы – ранняя желтуха, анемия и гепатоспленомегалия. Желтуха проявляется при рождении или в 1-е сутки, интенсивно прогрессирует. На 3–4-е сутки уровень непрямого билирубина может достигнуть критических цифр (300–340 мкмоль/л), и появляются симптомы ядерной желтухи (ригидность мышц затылка, тонические судороги разгибателей, широко открытые глаза, пронзительный крик, симптом «заходящего солнца»). К концу 1-й недели появляются признаки холестатической желтухи. При этом кожа приобретает зеленоватый оттенок, кал обесцвечивается, моча темнеет. Желтушная форма ГБН обычно сопровождается гиперхромной анемией.

Анемическая форма по течению наиболее доброкачественная. Клинически проявляется сразу после рождения или в течение 1-й недели жизни. Уровень билирубина может быть слегка повышен, значительно увеличиваются печень и селезенка. Исход благоприятный.

4. Лабораторные данные

Периферическая кровь в первые дни болезни характеризуется наличием эритробластов, снижением количества эритроцитов и гемоглобина, высоким цветовым показателем, ретикулоцитозом, лейкоцитозом, сдвигом формулы влево. Биохимические показатели: уровень общего билирубина вначале повышен за счет непрямого, с 5–6-го дня увеличивается содержание прямого билирубина, повышены уровень холестерина, активность трансаминаз и альдолаз, снижено содержание белка, протромбина. Антитела к резус-фактору определяются методом Кумбса.

5. Диагноз

Аntenатальная диагностика: учитываются несовместимость крови родителей по эритроцитарным антигенам, акушерско-гинекологический и соматический анамнез матери; определяется титр противорезусных антител в крови беременной, исследование околоплодных вод.

Постнатальная диагностика: клинические проявления – желтуха, анемия, гепатоспленомегалия; лабораторные данные, положительная пробы Кумбса.

6. Лечение

Направлено прежде всего на борьбу с гипербилирубинемией, выведение антител и ликвидацию анемии. Различают оперативное и консервативное лечение.

Показаниями к оперативному лечению служат:

- 1) наличие желтухи с рождения или появление ее в первые часы жизни ребенка;
- 2) почасовой прирост билирубина >5 мкмоль/л;
- 3) уровень гемоглобина <150 г/л; 4) сведения о возможности развития тяжелой формы заболевания.

К оперативному лечению относятся заменное переливание крови (ЗПК) и гемосорбция. Для ЗПК используют обычно резус-отрицательную кровь той же группы, что и кровь ребенка, в количестве 150 мл/кг массы тела. При гемосорбции происходит сорбция билирубина, антител и ряда токсичных субстанций. В комплексе с другими методами широко при-

меняется фототерапия, индукторы микросомальных ферментов печени, гипербарическая оксигенация.

7. Профилактика

Необходима профилактика сенсibilизации женщины с резус-отрицательной кровью:

- 1) неспецифическая – проведение гемотрансфузий только с учетом резус-фактора, предупреждение абортoв, охрана здоровья женщины;
- 2) специфическая – введение иммуноглобулина анти-D в первые 24–48 ч после рождения здорового резус-положительного ребенка, а также после абортoв.

Вопрос 4. Инфекционные заболевания плода и новорожденного (Лекция I)

1. Внутриутробные инфекции

Ведущей причиной перинатальной смертности является инфекционная патология. К внутриутробным относят инфекционные заболевания, которые возникают вследствие антен- или интранатального инфицирования.

Решающим фактором в развитии любого инфекционного заболевания плода является период, в который наступило внутриутробное заражение. Большая часть зародышей, поврежденных в первые 2 недели беременности (бластопатии), обычно элиминируются путем спонтанных аборт. Эмбриопатии (3–10 недель) заканчиваются либо гибелью эмбриона, либо формированием врожденных пороков развития. При инфицировании в ранний фетальный период (до 28 недель) нередко возникает задержка внутриутробного развития с низкой массой тела при рождении. При позднем инфицировании возникают генерализованные инфекционные процессы, напоминающие сепсис, но протекающие более тяжело, со значительными повреждениями в головном мозге, печени, миокарде, легких.

Инфекционные фетопатии чаще вызываются вирусами, а также простейшими, микоплазмой, хламидиями, реже бактериями. Внутриутробное инфицирование в большей мере зависит от нарушения проницаемости плаценты, от степени вирулентности возбудителя, массивности инфицирования, пути проникновения инфекции. Диагностика трудна, лечение малоэффективно. Прогноз неблагоприятный.

А. Цитомегалия

Этиология и патогенез

Заболевание вызывается вирусами рода *Herpes virus*. Они поражают слюнные железы человека. Болеют преимущественно новорожденные и дети грудного возраста. Инфицирование происходит – трансплацентарно. Для цитомегалии характерно образование цитомегалов – гигантских клеток с включениями в ядрах. Эти клетки обнаруживаются в слюне, моче, ликворе и всех органах.

Клиническая картина

Врожденная цитомегаловирусная инфекция протекает обычно в генерализованной форме. Наиболее типичным ее проявлением считается желтуха, возникающая в связи с закупоркой желчных ходов цитомегалами. В крови определяется фракция прямого билирубина, периодически обесцвеченный кал, темная моча. Увеличиваются печень, селезенка, нарастает дистрофия, возможны геморрагии на коже.

Диагноз подтверждается обнаружением типичных цитомегалов в секрете слюнных желез, моче, ликворе. Дифференцируют от гемолитической болезни новорожденных, атрезии желчных ходов, врожденного гепатита, гемолитической анемии.

Лечение симптоматическое, а также противовирусное.

Прогноз неблагоприятный, случаи выздоровления редки, у выживших – симптомы поражения ЦНС.

Б. Простой герпес

Этиология и патогенез

Заболевание вызывается вирусом простого герпеса *Herpes simplex*. Вирус длительно циркулирует в организме человека, в основном в латентной форме, активизируется во время различных стрессовых ситуаций, в том числе при беременности. Плод инфицируется при

похождении через родовые пути, входными воротами являются слизистые оболочки и кожа. Возможна трансплацентарная передача вируса.

Клиническая картина

Плод или рождается с признаками инфекции, или они появляются в первые 1–2 недели жизни.

Патогномоничным признаком является везикулярная сыпь на коже, слизистых оболочках полости рта и глаз. Обычно отмечают желтуху с увеличением прямого билирубина, гепатоспленомегалия, неврологическая симптоматика.

Диагноз подтверждается данными вирусологического исследования. Используют также серологические исследования. Простой герпес следует отличать от цитомегалии, микоплазменной инфекции, листериоза, гемолитической болезни новорожденных, врожденного сифилиса.

Лечение начинают с местного применения интерферона, а также переливания крови, введения иммуноглобулина, дезинтоксикационных и симптоматических средств.

Прогноз

Летальность – 50 %. У выздоровевших детей нередко наблюдаются стойкие изменения в ЦНС.

В. Токсоплазмоз

Этиология и патогенез

Заболевание вызывается простейшими *Toxoplasma gondii*. Плод инфицируется трансплацентарно. При попадании паразита в организм плода возникают васкулиты. Вокруг сосудов образуются воспалительные гранулемы, выявляются свободные токсоплазмы и скопления их в виде цист и псевдоцист. Они обнаруживаются в мозге, мышцах, надпочечниках и др.

Клиническая картина

Для врожденной формы характерно поражение мозга и глаз. Если заражение произошло внутриутробно в конце беременности, то наблюдаются симптомы острого менингоэнцефалита с лихорадкой, пятнисто-папулезной и геморрагической сыпью, желтухой, гепатоспленомегалией. По окончании острого периода отмечают гидро- или микроцефалия, судорожный синдром, иногда различные симптомы поражения глаз.

Диагноз подтверждается при выделении возбудителя из спинно – мозговой жидкости, крови, мочи. Также проводят серологическую пробу Сейбина-Фельдмана. Токсоплазмоз следует отличать от другой врожденной патологии (краснухи, радиации), родовой травмы ЦНС, цитомегалии, гемолитической болезни новорожденных.

Лечение

Специфическое средство – хлоридин внутрь по 0,5–1 мг/кг в сутки в 2–3 приема в течение 2–3 дней. Проводят 2–3 курса.

Прогноз в основном неблагоприятный.

Г. Листериоз

Этиология и патогенез

Листериоз относится к группе зоонозов. Возбудитель (*Listeria monocytogenes*) – короткая грамположительная палочка. Плод заражается трансплацентарно. Листериоз сопровождается образованием мелких воспалительных гранул с некротическим очагом, которые обнаруживаются на поверхности и в толще мозга, в ткани легких, печени, селезенки, на миндалинах, в кишечнике.

Клиническая картина

Заболевание протекает тяжело, напоминает сепсис, проявляется сразу после рождения. Наблюдаются расстройства дыхания и кровообращения, часто дети рождаются в асфиксии. Печень и селезенка увеличиваются, развивается надпочечниковая недостаточность. Кожа

цианотичная, характерна мелкопапулезная и геморрагическая сыпь. Симптомы поражения ЦНС напоминают менингит или энцефалит.

Диагноз: учитывают контакт с животными, птицами, отягощенный акушерско-гинекологический анамнез, особенности клиники у новорожденного, результаты реакции агглютинации и связывания комплемента, а также бактериологического исследования мекония после рождения.

Лечение – ампициллин (200 мг/кг в сутки в/м).

Прогноз. Летальность составляет 70 %.

Вопрос 5. Инфекционные заболевания плода и новорожденного (Лекция II)

1. Микоплазменная инфекция

Этиология и патогенез

Возбудителем заболевания являются микоплазмы – мелкие грамотрицательные бактерии. Инфицирование плода происходит в ante- или интранатальном периоде. При микоплазменной инфекции поражаются ЦНС, печень, легкие, почки, селезенка. В них выявляются отек, циркуляторные расстройства, геморрагии, лимфоидные инфильтраты, микоплазмы обнаруживаются внутриклеточно.

Клиническая картина

Заболевание у новорожденного протекает, как правило, генерализованно. Наиболее часто отмечаются симптомы врожденной пневмонии. Обращают внимание бледно-серая окраска кожи, желтуха, увеличение печени, реже селезенки, геморрагический синдром, признаки поражения головного мозга.

Диагноз подтверждается серологическим исследованием крови (реакция связывания комплемента) и выделением микоплазм из крови, спинно – мозговой жидкости, мочи, секрета бронхов. Микоплазменную инфекцию дифференцируют от листериоза, цитомегалии, герпетической инфекции, врожденного сифилиса.

Лечение

Антибиотики группы макролидов – эритромицин в дозе 20–40 мг/кг в сутки внутрь или внутривенно в зависимости от тяжести состояния.

Прогноз неблагоприятный.

2. Врожденный сифилис

Этиология и патогенез

Возбудитель – бледная трепонема. Инфицирование плода происходит трансплацентарно или при прохождении через родовые пути. В организме плода трепонема размножается и распространяется во все органы, вызывая в них инфильтративно-продуктивный процесс с образованием гумм.

Клиническая картина

Врожденный сифилис может проявиться сразу после рождения или в первые дни, недели и месяцы жизни ребенка. Наиболее характерны специфические поражения кожи, слизистых оболочек, глаз, печени, селезенки, нервной, дыхательной и костной систем. Кожа бледная грязновато-серого оттенка с диффузной пятнисто-папулезной сыпью. Ранним симптомом является сифилитический насморк, затрудняющий носовое дыхание, позже происходит разрушение носовой перегородки и твердого неба. Выявляются признаки менингита, энцефалита. Характерны изменения костной системы в виде периостальных наложений и остеохондритов. Отмечается увеличение печени и селезенки. В крови – снижение уровня эритроцитов, гемоглобина, лейкоцитоз.

Диагноз подтверждается положительной реакцией Вассермана у матери или новорожденного.

Лечение

Большие дозы пенициллина – 500 000 ЕД/кг в сутки, на курс 2–4 млн ЕД, всего 6 курсов с интервалом 2 недели. Летальность 20–30 %, особенно при тяжелых висцеральных формах.

3. Локализованные гнойно-воспалительные заболевания

Постнатальное инфицирование, особенно бактериальной флорой, обычно ведет к развитию локализованных гнойно-воспалительных заболеваний или при снижении иммунитета к генерализации инфекционного процесса – сепсису.

А. Омфалит – воспаление пупочной области, может быть катаральным и гнойным. Обычно пупочная ранка эпителизируется до 14-го дня жизни. При наличии воспаления процесс затягивается, пупочное кольцо становится отечным и гиперемированным. Из пупочной ранки сочится серозно-гнойное отделяемое. Эти симптомы могут сопровождаться нарушением общего состояния, повышением температуры тела. При распространении воспаления по пупочным сосудам возможны развитие тромбоза пупочных вен и генерализация процесса с переходом его в сепсис. Омфалит может закончиться флегмоной брюшной стенки и перитонитом.

Лечение состоит в ежедневной обработке пупочной ранки 3 %-ным раствором перекиси водорода с последующим подсушиванием 70 %-ным спиртом, 1–2 %-ным спиртовым раствором бриллиантового зеленого. При гнойных выделениях накладывают повязку с гипертоническим раствором.

Б. Пемфигус новорожденных (пузырчатка) – контагиозное инфекционное заболевание, при котором на коже образуются поверхностные разной величины пузыри с мутным содержимым. Локализация – грудь, живот, внутренние поверхности конечностей. Пузыри легко лопаются, оставляя эрозии, которые покрываются корочкой. Иногда пемфигус протекает в злокачественной форме эксфолиативного дерматита новорожденных (болезнь Риттера), при котором слущивание эпидермиса происходит большими пластинками, обнажая сосочковый слой кожи.

В. Абсцесс – гнойник, сопровождается гиперемией и инфильтрацией глубоких слоев кожи с флюктуацией в центре. При подозрении на абсцесс производят прокол предполагаемого гнойника с попыткой отсосать гной. При наличии гноя делают разрез, в рану вставляют турунду с гипертоническим раствором.

Г. Флегмона новорожденных – гнойное воспаление подкожной жировой клетчатки с расплавлением ее и последующим некрозом кожи. Лечение хирургическое.

Д. Конъюнктивит может быть катаральным и гнойным. Характеризуется отеком и гиперемией век, может быть гнойное отделяемое. Лечение – промывание глаз слабым раствором перманганата калия, закапывание 20 %-ного раствора альбуцида.

Е. Гнойный менингит – одна из самых тяжелых и опасных для жизни форм гнойной инфекции новорожденных. Вызывается преимущественно условно-патогенной кишечной флорой, стафилококками, стрептококками.

Клиническая картина характеризуется стертостью. Выраженные менингеальные знаки обычно отсутствуют. Отмечаются вялость ребенка, периодически сменяющаяся беспокойством, снижение аппетита или отказ от груди, срыгивания и рвота, подъем температуры тела, снижение массы тела, акроцианоз, вздутие живота. Возможны вздрагивания, гиперестезия, симптом Грефе, плавающие движения глазных яблок, тремор, вынужденная поза. При появлении одного или нескольких из этих симптомов необходимо произвести спинномозговую пункцию. При гнойном менингите опалесцирующая или мутная жидкость вытекает под повышенным давлением. Цитоз преимущественно нейтрофильный.

Лечение антибактериальное, проводят двумя антибиотиками одновременно в максимальных дозах удлинённым курсом со сменой препаратов через 2–3 недели. Выбор антибиотиков с учетом чувствительности и клинического эффекта. Проводят также противосудорожное, дегидратационное и дезинтоксикационное лечение. Прогноз при адекватном

лечении может быть благоприятным. После выздоровления часто остаются органические изменения со стороны ЦНС и формируются гидроцефалия, эпилепсия, задержка психомоторного развития.

Вопрос 6. Сепсис новорожденных

1. Этиология

Сепсис – генерализованная полиэтиологическая форма бактериальной инфекции, протекающая на фоне транзиторного или первичного иммунодефицита и не сопровождающаяся каким-либо специфическим процессом в организме. Заболевание связано прежде всего с состоянием и реактивностью макроорганизма, хотя микробный фактор также играет очень важную роль. Реактивность новорожденного определяется следующими факторами:

1) анатомо-физиологическими особенностями незрелого организма, в первую очередь иммунной системы;

2) состоянием здоровья матери, течением беременности, родов;

3) видом вскармливания.

Гнойно-воспалительные заболевания могут вызвать более 30 видов микроорганизмов. В настоящее время чаще всего встречается условно-патогенная грамотрицательная флора. Преобладают неэнтеропатогенная кишечная палочка, клебсиелла, протей, синегнойная палочка, стрептококк группы В, энтеробактер.

2. Патогенез

Различают внутриутробный и постнатальный сепсис. Под внутриутробным понимается заболевание, развившееся антенатально у внутриутробно инфицированного плода. Первичный септический очаг в этом случае находится вне организма ребенка, обычно в плаценте. Такой сепсис имеет, как правило, молниеносное течение. В большинстве случаев бактериальное обсеменение происходит интра- и постнатально. Первичный септический очаг чаще всего локализуется в пупочной ранке, но входными воротами могут быть и кожа, и слизистые оболочки, и органы дыхания, и желудочно-кишечный тракт. Соответственно, различают формы сепсиса.

Вначале развивается омфалит с флебитом, распространение инфекции происходит гематогенным путем. При ослаблении защитных факторов снижается способность к очищению лимфы и крови от микроорганизмов и возникают массивная бактериемия, токсемия. Развивается септический процесс.

Воздействие микроорганизмов и их токсинов приводит к поражению и дисфункции всех органов и систем, нарушению метаболических процессов. Обнаруживаются полнокровие, дистрофические процессы вплоть до некроза, скопления лейкоцитов, мелкие кровоизлияния и абсцессы.

3. Клиническая картина

Выделяют две клинические формы сепсиса: септицемию без гнойных метастазов и септикопиемию с гнойными очагами.

При септицемии ведущей является клиническая картина инфекционного токсикоза: сильно страдает общее состояние, первоначальное беспокойство сменяется вялостью, появляются анорексия, срыгивания, неустойчивый стул, метеоризм, температурная реакция, отечный синдром, бледность, мраморность кожных покровов, мышечная гипотония, гипорефлексия. Развиваются пневмопатия (одышка, жесткое дыхание, непостоянные хрипы в легких), кардиопатия (тахи- или брадикардия, приглушенность тонов), гепатоспленоме-

галия, реакция со стороны почек (олигурия, протеинурия, гематурия), дискинезия желудочно-кишечного тракта. Септикопиемия протекает чаще с метастазами в головной мозг с развитием гнойного менингита, энцефалита. Наблюдаются также пиемические очаги в виде абсцессов в печени, легких. Реже встречаются метастазы в почках, микарде, суставах, серозных оболочках.

При пупочном сепсисе иногда наблюдается переход септицемии в септикопиемию при появлении второго септического очага с наличием второго возбудителя («двойной сепсис»). По течению выделяют молниеносную (1–7 дней), острую (4–8 недель) и затяжную (более 6–8 недель) формы заболевания.

4. Лабораторные данные

Результаты лабораторных исследований имеют лишь вспомогательное значение, поскольку они могут быть одинаковыми при сепсисе и любом локализованном гнойном заболевании. Важную роль в диагностике сепсиса играют посевы крови. Большое значение имеет идентичность флоры в посевах крови и отделяемого из гнойного очага. При септическом процессе можно обнаружить изменения в иммунном статусе.

5. Диагноз и дифференциальный диагноз

В начале заболевания диагноз поставить трудно, так как четкие клинические критерии этой формы сепсиса отсутствуют. При этом учитывают тяжесть общего состояния, указания о возможности инфицирования ребенка. С достоверностью диагностировать септикопиемию можно в процессе наблюдения при появлении пиемических метастазов, нарастания тяжести общего состояния, стойкости и выраженности изменений лабораторных показателей при упорном развитии воспалительного процесса. Для подтверждения диагноза используют данные клинического анализа крови, мочи, кала, биохимического анализа крови, результаты бактериологического исследования крови, мочи, кала, гноя из пиемических очагов. Сепсис необходимо дифференцировать от локализованного очага инфекции у ребенка с тяжелым состоянием, обусловленной родовой травмой ЦНС, врожденными пороками развития.

6. Лечение

Направлено на подавление возбудителя, повышение защитных сил макроорганизма, санацию гнойных очагов.

Антибактериальная терапия проводится одновременно 2–3 антибиотиками в течение 10–15 дней в максимальных возрастных дозах. Наряду с этим проводятся дезинтоксикационная терапия, коррекция водно-электролитных нарушений, восстановление ОЦК. Для повышения сопротивляемости организма желательно обеспечить ребенка естественным вскармливанием. Широко используются прямые гемотрансфузии. С целью коррекции нарушений гомеостаза назначают кокарбоксылазу, витамины С, группы В, препараты калия. При наличии гиперкоагуляции восстанавливают периферическое кровообращение. Судорожный синдром, сердечно-сосудистую, дыхательную недостаточность лечат по общим правилам. Важное значение в комплексном лечении сепсиса имеет местное, хирургическое, физиотерапевтическое лечение гнойных очагов. Высокоэффективны заменное переливание крови, гемосорбция, плазмафарез, УФО крови.

7. Прогноз

Прогноз зависит от преморбидного состояния больного, вирулентности возбудителя и адекватности терапии. Последствиями сепсиса могут быть хроническая пневмония, гидроцефалия, пиелонефрит, транзиторный иммунодефицит, дисбактериоз.

Вопрос 7. Неинфекционные заболевания новорожденных (Лекция I)

1. Врожденные заболевания кожи и подкожной жировой клетчатки

Врожденный буллезный эпидермолиз имеет несколько клинических разновидностей, протекающих доброкачественно или злокачественно. Вариант с летальным исходом проявляется в первые дни жизни образованием на коже и слизистых оболочках пузырей разной величины с серозно-геморрагическим содержимым, напоминающих ожог. Большинство детей умирают в первые месяцы от присоединения инфекции. Лечение местное, при инфицировании – антибактериальное.

Врожденные кисты потовых желез наполнены водянистым содержимым, напоминающим капельки росы. Закупорка сальных желез представляет собой беловато-желтые точки на крыльях носа. Оба состояния лечения не требуют.

Телеангиэктазии – неправильной формы и разной величины красноватые пятна, образующиеся за счет расширения мелких кровеносных сосудов кожи; локализуются чаще в области бровей, верхней губы и на затылке. Как правило, они бесследно исчезают в течение первых лет жизни.

Гемангиома – поверхностная сосудистая опухоль различных участков кожи с неровной и несколько выступающей поверхностью, красного или красновато-синего цвета. Лечение хирургическое.

Пигментные родимые пятна коричневого цвета с резко очерченными краями, без определенной локализации. При тенденции к быстрому росту показано оперативное лечение.

Врожденный ихтиоз – аномалия ороговения кожи, выявляется сразу после рождения. Кожа покрыта желтовато-серыми роговыми чешуйками с глубокими трещинами между ними, лицо одутловато, веки вывернуты, рот приоткрыт, ушные раковины деформированы. Отмечается значительное покраснение кожи. Тяжелые формы часто заканчиваются летально. Иногда течение упорное и заболевание сохраняется до старости. Лечение включает борьбу со вторичной инфекцией, витамины А, группы В, глюкокортикоиды.

Лимфангиэктатический отек – тестоватая припухлость стоп и кистей. В течение нескольких недель, и месяцев проходит без лечения.

2. Приобретенные неинфекционные заболевания кожи и пупка

Опрелости чаще наблюдаются в области ягодиц, паховых областях, подмышечных впадинах и естественных складках кожи. Возникают при несоблюдении тщательного ежедневного туалета кожи, предрасполагают к опрелостям теплое укутывание, тугое пеленание. Склонность к опрелостям наблюдается преимущественно у детей с экссудативно-катаральным диатезом или при инфицировании грибковой флорой. Лечение предусматривает пеленание перед каждым кормлением, местно – воздушные ванны, УФО, смазывание жировым раствором витамина А. При эрозиях кожу обрабатывают 5 %-ным раствором перманганата калия, используют дезинфицирующие и защищающие кожу присыпки.

Потница – мелкоточечная красная сыпь на туловище, шее и внутренних поверхностях конечностей. Появляется после перегревания ребенка при чрезмерном укутывании, осо-

бенно при склонности к экссудативному диатезу. Лечение – тщательный уход, гигиенические ванны с перманганатом калия.

Пупочная грыжа наблюдается у новорожденных часто, появляется после заживления пупочной ранки. Грыжевое выпячивание образуется при крике и напряжении, обычно легко вправляется, прощупывается расширенное пупочное кольцо. Лечение консервативное: массаж живота, свободное пеленание, выкладывание ребенка на живот перед кормлением. Применяют давящую повязку или наклейку на область пупка.

3. Геморрагическая болезнь новорожденных

Заболевание, характеризующееся появлением кровоточивости в первые 2–4 дня жизни у здоровых до того детей.

Этиология и патогенез

Заболевание возникает в результате усиления недостаточности процессов свертывания крови. У здорового ребенка при рождении снижен уровень витамин К-зависимых факторов (II, VII, IX, X), составляющих протромбиновый комплекс. Снижено и содержание самого витамина К, так как он образуется в кишечнике при наличии бактериальной флоры, которой еще нет у новорожденных в 1-й день жизни. Максимальный дефицит витамин К-зависимых факторов отмечается приблизительно на 2–3 день.

К геморрагической болезни новорожденных предрасполагают следующие причины:

- 1) назначение беременной перед родами антикоагулянтов, ацетилсалициловой кислоты, сульфаниламидных препаратов;
- 2) нарушение всасывания витамина К в кишечнике беременной в связи с энтеропатией, заболеванием желчных путей, дисбактериозом;
- 3) патология плаценты и токсикозы беременных.

Клиническая картина

Заболевание проявляется меленой, рвотой с кровью, кровоизлияниями в кожу и слизистые оболочки, кровоточивостью легких, пупка, гематурией и внутренними кровоизлияниями.

Мелена – наиболее частая форма геморрагической болезни новорожденных. Без видимой причины появляются испражнения темно-красного цвета или черные, как деготь. Нередко этому сопутствует и даже предшествует рвота с кровью. Тяжелые формы сопровождаются непрерывным кишечным кровотечением, упорной рвотой. Значительные кровопотери приводят к развитию анемии, уменьшается масса тела.

Лабораторные показатели

Снижение уровня гемоглобина и эритроцитов, увеличение в периферической крови нормобластов, дефицит протромбинового комплекса.

Диагноз

Ставят на основании клинических и лабораторных данных.

Дифференциальный диагноз

Мелену истинную, обусловленную дефицитом факторов протромбинового комплекса и витамина К, следует отличать от ложной мелены, которая возникает при попадании материнской крови из трещин сосков в желудочно-кишечный тракт ребенка. Необходимо также отграничивать иные патологические состояния новорожденных, сопровождающиеся геморрагическим синдромом вследствие нарушения коагуляционного, сосудистого или тромбоцитарного звена гемостаза. Геморрагический синдром наблюдается при гипербилирубинемии, гемофилии, тромбоцитопенической пурпуре.

Лечение предусматривает:

- 1) покой;

2) при кровотечении из желудочно-кишечного тракта кормление сцеженным охлажденным молоком;

3) в/м инъекции викасола по 0,3–0,5 мл 2 раза в день в течение 3 дней;

4) дицинон в/м или в/в в дозе 0,5 мл 12,5 %-ного раствора;

5) назначение внутрь хлорида кальция, аскорбиновой кислоты, рутина;

6) при значительном кровотечении трансфузии свежей крови, плазмы;

7) оксигенотерапия;

8) введение симптоматических и заместительных средств.

Прогноз

При наружных кровотечениях и своевременном лечении, как правило, благоприятный. Внутренние кровотечения в связи с потерей крови, нарушением сердечной деятельности, развитием острой надпочечниковой недостаточности и шока могут закончиться летально.

Вопрос 8. Неинфекционные заболевания новорожденных (Лекция II)

1. Неинфекционные заболевания органов дыхания

А. Стридор врожденный – своеобразный звучный, свистящий вдох. Причины разнообразны, но в большинстве случаев стридор обусловлен временной слабостью гортани. Определенное значение могут иметь расстройство иннервации, полип на голосовых связках, увеличение тимуса. Общее состояние обычно не страдает, болезнь исчезает в течение первых 2 лет жизни. Лечения не требуется.

Синдром дыхательных расстройств

Нарушение дыхания выявляется в первые часы или в первые 2 дня жизни и сохраняется в течение одной или нескольких недель, наблюдается преимущественно у недоношенных детей. Ведущая роль в происхождении этого синдрома отводится натальной травме шейного отдела спинного мозга на уровне сегмента C_{IV}, а также дефициту сурфактанта – поверхностно-активного вещества, которое выстилает изнутри альвеолы и препятствует их коллапсу.

Синтез сурфактанта изменяется у преждевременно родившихся, сказываются неблагоприятные воздействия на плод, ведущие к гипоксии и расстройству гемодинамики в легких.

Неинфекционные легочные заболевания (пневмониты), сопровождающиеся синдромом дыхательных расстройств, возникают при наличии гиалиновых мембран, ателектазах, аспирации околоплодных вод, массивных кровоизлияниях в легочную ткань, отечно-геморрагическом синдроме, спонтанном пневмотораксе, незрелости легочной ткани. Эти виды легочной патологии часто сочетаются, а рассеянные ателектазы обязательны при синдроме дыхательных расстройств. Общие проявления – цианоз и одышка.

Б. Гиалиновые мембраны – одна из частых причин асфиксии новорожденных. Патологический процесс развивается в уже дышавших легких. Альвеолы, альвеолярные ходы и респираторные бронхиолы выстланы гиалиноподобным веществом. Субстрат гиалиновых мембран состоит из цитоплазматических компонентов, гемоглобина, фибрина, нуклеопро-теина, мукопротеина. Этиология и патогенез окончательно не выяснены. В происхождении гиалиновых мембран придается значение гипоксии, нарушению гемодинамики в легких, повышенной проницаемости сосудов, трансудации с последующим выпадением фибрина, дефициту альфа-антитрипсина. Клиническая картина характеризуется стойким цианозом.

Типичным является западение грудины на вдохе. Дыхание учащенное или редкое с длительными апноэ. При аускультации дыхание ослабленное, иногда жесткое. Непостоянно выслушиваются влажные хрипы. Возникает кардиомегалия, сопровождающаяся приглушением тонов сердца, тахикардией, систолическим шумом, гепатомегалия, возможны судороги, приступы асфиксии. На рентгенограмме в легких выявляется типичная картина сетчато-зернистой структуры, которая представляет собой сочетание уплотненной промежуточной ткани, мелких ателектазов и растянутых воздухом альвеолярных ходов и бронхиол. При развитии отека возникает также гомогенное затемнение легких («белые легкие»). Большинство детей умирают в конце 1-х на 2-е сутки. Если ребенок остался жив, то прогноз может быть благоприятным. Рассасывание гиалиновых мембран начинается с конца 2-х суток, процесс выздоровления протекает медленно.

В. Ателектаз возникает в случае неполного расправления легких при первом вдохе или при спадении уже дышавших участков легких. Причинами могут служить морфологическая незрелость самой легочной ткани или аппарата внешнего дыхания, дефицит анти-

ателектатического фактора – сурфактанта, обтурация дыхательных путей околоплодными водами. Они могут быть сегментарными, полисегментарными и мелко рассеянными.

Множественные мелкие ателектазы приводят к появлению общего цианоза, дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточности, нарушению общего состояния. Полисегментарные ателектазы вызывают уплощение грудной клетки на стороне поражения, уменьшение межреберных промежутков, укорочение перкуторного звука, ослабление дыхания, непостоянные крепитирующие хрипы. На рентгенограмме мелкие ателектазы имеют вид множественных очажков гипопневматоза или апневматоза, большие ателектазы дают картину уменьшения объема легкого, смещения органов средостения. Неосложненные ателектазы могут расправиться в течение 4–5 дней.

Г. Отечно-геморрагический синдром и массивные кровоизлияния в легкие нередко сочетаются с ателектазами, гиалиновыми мембранами и вызываются прежде всего гипоксией, а также общим или местным расстройством кровообращения. Отек легких является в основном частью общего отека тканей, а геморрагии в легких сочетаются с кровоизлияниями в мозг, желудочно-кишечный тракт, кожу.

Для синдрома дыхательных расстройств при отечно-геморрагической пневмопатии характерны пенистые и пенисто-кровянистые выделения изо рта. На рентгенограмме легких выявляются обеднение рисунка, нежное гомогенное затемнение легочной ткани без четких границ. При наличии массивных геморрагий на мутном фоне легочных полей обнаруживаются очаги затемнения с расплывчатыми контурами.

Д. Аспирация околоплодных вод сопровождается синдромом дыхательных расстройств с яркой аускультативной картиной. На фоне ослабленного дыхания выслушиваются в большом количестве влажные хрипы. Рентгенологическая картина обычно отражает очаговые тени в легочной ткани, напоминающие воспалительную инфильтрацию, а иногда и обтурационные ателектазы.

Другие разновидности неинфекционной легочной патологии, сопровождающиеся синдромом дыхательных расстройств (пневмоторакс, пневмомедиастинум, врожденные пороки развития), встречаются сравнительно редко.

Выведение из асфиксии при синдроме дыхательных расстройств проводится по схеме. При лечении болезни гиалиновых мембран используют внутримышечные инъекции витамина Е, стрептокиназу, гепарин, трипсин в аэрозолях. После аэрозолей обязательно внутривенно вводят эуфиллин по 2 мг/кг и осмодиуретики. С целью торможения синтеза простагландинов применяют хлорохин и ацетилсалициловую кислоту, а также однократно индометацин (0,6 мг/кг). Для снятия спазма легочных сосудов и коррекции легочной гемодинамики назначают адреноблокаторы (допамин).

Вопрос 9. Аномалии конституции, или диатезы (Лекция I)

1. Диатезы

Диатезы (греч. diatesis – «предрасположение») – одна из форм реактивности организма, характеризующаяся своеобразными реакциями на обычные раздражители, предрасполагающие к тем или иным заболеваниям и представляющие собой совокупность наследственных и приобретенных свойств организма. Это пограничное состояние, неустойчивое равновесие гомеостаза – иммунного, обменного, нейроэндокринного.

Выделяют три основных варианта: экссудативно-катаральный (ЭКД), лимфатико-гипопластический (ЛГД) и нервно-артритический (НАД). Возможны смешанные формы диатеза с более тяжелым течением.

Всем видам диатезов свойственны полигенный тип наследования и клиническая манифестация под воздействием неблагоприятных факторов среды. С диатезами может быть связано возникновение патологии желудочно-кишечного тракта и гепатобилиарной системы, желчно – каменной и мочекаменной болезни, бронхиальной астмы, подагры, обменного и ревматоидного артритов, диабета, ревматизма и диффузных болезней соединительной ткани. При благоприятных условиях окружающей среды предрасположение к болезни вообще может не реализоваться.

2. Экссудативно-катаральный (атопический) диатез (ЭКД)

Характеризуется повышенной чувствительностью и ранимостью барьерных тканей (кожи, слизистых оболочек), сниженной сопротивляемостью по отношению к инфекционным агентам, частыми аллергическими реакциями.

Факторы риска: неблагоприятные условия внутриутробного развития, гипоксия плода и повреждение ЦНС в родах, инфицированность и массивная антибактериальная терапия, искусственное вскармливание.

А. Этиология и патогенез

Ведущим этиологическим фактором считается генетическая предрасположенность. При ЭКД нарушена функция клеточного звена иммунитета, также имеющая генетическую основу. В большинстве случаев патогенез связан с IgE-опосредованным механизмом реактивной сенсibilизации. Гиперпродукция IgE у некоторых детей генетически детерминирована, у других – связана с неполноценностью иммунного ответа. Кроме того, у детей первого полугодия жизни снижен и иммунологический барьер кишечника – вырабатывается мало секреторного IgA в слизистой оболочке. Имеет значение несостоятельность тканевых барьеров ребенка. Важным звеном патогенеза являются нейроэндокринные и обменные расстройства.

Б. Клиническая картина

Дети с ЭКД обычно бледны, вялы. Масса тела нарастает неравномерно, легко снижается при заболеваниях. Подкожная жировая клетчатка рыхлая, часто избыточно развита, тургор тканей и эластичность кожи понижены.

Кожные проявления возникают рано, в первые недели и месяцы жизни, и достигают максимума во втором полугодии. Вначале это «гнейс» на волосистых частях головы (усиленное образование себорейных чешуек, шелушение), упорные опрелости в кожных складках. Затем присоединяются гиперемия, инфильтрация и шелушение кожи щек и строфулюс

– зудящая узелковая сыпь на открытых участках тела. Расчесы вызывают появление точечных эрозий, мокнутия, легко возникает вторичное инфицирование.

Повышенная ранимость слизистых оболочек выражается в усиленной десквамации эпителия языка («географический язык»), изменении слизистой оболочки полости рта (стоматит), легко возникающих воспалительных заболеваниях глаз (конъюнктивит, блефарит) и верхних дыхательных путей. Нередко отмечаются изменения в моче (протеинурия, лейкоцитурия) и дисфункция кишечника (разжиженный учащенный слизистый стул).

Гиперплазия лимфоидной ткани – характерное клиническое проявление ЭКД. Увеличиваются миндалины и аденоиды, лимфатические узлы, печень и селезенка.

Атопический дерматит – широко распространенное аллергическое поражение кожи, этиологически и патогенетически связанное с ЭКД.

В этиологической структуре ведущее место занимает пищевая аллергия. В клинической картине можно выделить формы атопического дерматита, отчетливо связанные с возрастом больного. На 1-м году жизни преобладают экссудативные, экзематозные элементы (детская экзема) на коже лица, волосистой части головы, шее. С течением времени в клинике начинает преобладать пролиферативный компонент – зудящие узелковые сыпи, лихенификация кожи в локтевых сгибах, под коленями, на шее, формируется нейродермит.

Дермореспираторный и дермоинтестинальный синдромы развиваются обычно при поливалентной сенсибилизации широкого спектра. Для дермореспираторного синдрома обязательно сочетание аллергического поражения кожи в виде любого проявления атопического дерматита с астматическим бронхитом или ОРВИ с астматическим компонентом. Дермоинтестинальный синдром, помимо кожных проявлений, характеризуется болями в животе и диспепсическими расстройствами.

В. Лабораторные данные свидетельствуют о нарастающей алергизации (эозинофилия), стойких нарушениях белкового, жирового и углеводного обмена, сдвиге кислотно-основного равновесия.

Г. Диагноз основывается на характерных изменениях кожи и слизистых оболочек, гиперплазии лимфоидной ткани, отчетливых обменных и иммунологических нарушениях, сниженной сопротивляемости ребенка инфекционным воздействиям. Иммунологическими маркерами ЭКД являются: повышение уровня IgE, IgA, блокирующих IgG₂-антител.

Д. Лечение. Основывается на тщательном соблюдении всех гигиенических норм воспитания и вскармливания. Охранительный режим предусматривает соблюдение распорядка дня, достаточное пребывание на свежем воздухе, предотвращение стрессовых ситуаций, излишних контактов. Диета количественно и качественно должна соответствовать возрасту ребенка и виду вскармливания.

Специфическая гипосенсибилизация проводится в тех случаях, когда внимательное наблюдение за ребенком, пищевой дневник, проведение аллергологических проб и иммунологического исследования позволили выявить антиген, вызывающий клинические проявления диатеза. Она заключается в длительном подкожном введении малых доз антигена под наблюдением врача-аллерголога и исключение контакта с антигеном.

Неспецифическая гипосенсибилизация является обязательной, проводятся курсы в возрастных дозах в сочетании с препаратами кальция, рутина, аскорбиновой кислоты. Витаминотерапия при диатезах направлена на нормализацию обменных процессов, уменьшение ацидоза и стимуляцию местного и общего иммунитета.

Местное лечение кожных проявлений проводится под контролем дерматолога. Инфицированные проявления экземы требуют антибактериальной терапии.

Вопрос 10. Аномалии конституции, или диатезы (Лекция II)

1. Лимфатико-гипопластический диатез

Лимфатико-гипопластический диатез (ЛГД) – аномалия конституции, характеризующаяся генерализованной гиперплазией центральных и периферических лимфатических органов (тимуса, лимфатических узлов, селезенки), гипоплазией ряда внутренних органов (сердца, почек), гипофункцией эндокринных желез (надпочечников, половых желез, щитовидной железы, гипоталамо-гипофизарной системы), лабильностью водно-электролитного обмена, нарушением метаболизма липидов и углеводов в сочетании с иммунологическими дисфункциями.

А. Этиология. – первичная или вторичная функциональная неполноценность коры надпочечников и гипофункция симпатoadреналовой системы в целом. Основную роль играют родовая травма и внутриутробная гипоксия, а также тяжелые, длительно текущие инфекционные процессы.

Б. Патогенез определяется нейроэндокринными и иммунологическими расстройствами. Повреждение или гипофункция коры надпочечников ведет к развитию гипо- и дискортицизма, преобладанию минералокортикоидной активности, следствием чего являются плохая переносимость стрессовых ситуаций, легкое нарушение микроциркуляции и вводно-минерального обмена. Функциональная неполноценность тимуса выражается в снижении как гуморального, так и клеточного звена иммунитета.

В. Клиническая картина

Обращают внимание избыточные масса и длина тела и диспропорциональное телосложение, короткие туловище и шея, длинные конечности, удлиненные узкие лопатки. Часто определяются множественные стигмы дисэмбриогенеза. Типичны поведение и внешний вид ребенка: вялость, малоподвижность, отставание в развитии речи и статических функций. Условно-рефлекторная деятельность замедлена, преобладают тормозные реакции. Кожа бледная, с выраженным мраморным рисунком. Кожные высыпания встречаются в 1/3 случаев и носят экссудативный характер. Подкожная жировая клетчатка развита избыточно, распределена неравномерно.

Тургор тканей, мышечный и сосудистый тонус снижены. Наблюдаются упорные блефариты, конъюнктивиты. Частые ОРВИ протекают с выраженным экссудативным гиперсекреторным компонентом.

Гиперплазия лимфоидной ткани носит системный характер, увеличены в размерах все группы лимфатических узлов, увеличены размеры печени и селезенки. Морфофункциональная незрелость сердца и почек благоприятствует возникновению кардио- и нефропатий. У детей раннего возраста гипертрофия тимуса может вызвать расстройства дыхания и раздражение желудочно-кишечного тракта.

Г. Лабораторные данные

Характерны умеренный лейкоцитоз с относительным и абсолютным лимфоцитозом и небольшой нейтро- и моноцитопенией, снижение уровня глюкозы, повышение уровня липидов; дисиммуноглобулинемия со снижением IgA, IgG.

Д. Диагноз

Диагностируют ЛГД на основании диспропорциональности в развитии и системной гиперплазии лимфоидной ткани, увеличении тимуса, резкого снижения защитных сил организма.

Е. Лечение

Дети с ЛГД нуждаются в строгом соблюдении охранительного режима, отмене вакцинации до полной стабилизации состояния, соблюдении гипоаллергенной диеты, осторожном назначении лекарственных средств. Индивидуально возможно применение кортикостероидов коротким курсом, иммуноглобулина, иммуномодуляторов.

2. Нервно-артритический диатез (НАД)

Проявляется значительными нарушениями обмена веществ и связанной с ними повышенной возбудимостью ЦНС.

А. Этиология

НАД связывают с наследственными факторами и воздействием окружающей среды, а также с перегрузкой белковыми продуктами рациона беременной и ребенка раннего возраста.

Б. Патогенез

Ведущее значение придается изменению активности ферментов печени, извращению белкового обмена вследствие нарушения механизма повторного использования пуринов и усиления образования мочевой кислоты. В результате пурины и конечный продукт их метаболизма – мочевая кислота накапливаются в крови. Страдает также жировой и углеводный обмен, возникает склонность к кетоацидозу.

Мочевая кислота и, соответственно, ацидоз раздражают ЦНС, обуславливая чрезмерную возбудимость ребенка.

В. Клиническая картина зависит от возраста больных и представлены следующими синдромами.

Кожный синдром – аллергические высыпания на коже наблюдаются относительно редко, появляются в старшем возрасте в виде отеков Квинке, крапивницы, пруриго, нейродермита.

Неврастенический синдром встречается наиболее часто. Проявляется преобладанием процессов возбуждения: дети беспокойны, крикливы, мало и плохо спят. Характерно более раннее психическое и эмоциональное развитие, возможны ночные страхи, тикоподобный и хореический гиперкинез, навязчивый кашель, аэрофагия.

Синдром обменных нарушений выражается в преходящих суставных болях, дизурических расстройствах. Возможно появление ацетонемической рвоты.

Причинами развития ацетонемической рвоты могут быть пищевая погрешность, стрессовая ситуация, физическая перегрузка. Рвота возникает внезапно, быстро принимает характер неукротимой, часто сопровождается жаждой, обезвоживанием, интоксикацией, гипертермией, возбуждением, одышкой, тахикардией. Выдыхаемый воздух, рвотные массы имеют запах ацетона. Обычно рвота прекращается так же внезапно, как и началась, ребенок быстро поправляется.

Спастический синдром проявляется бронхоспазмом, мигренеподобными головными болями, склонностью к гипертензии, почечными, кишечными коликами, запорами.

Г. Диагноз основывается на наличии обменных заболеваний в семье, признаках повышенной нервной возбудимости, выраженных нарушениях обмена.

Д. Лечение

Диетотерапия.

Е. Профилактика диатезов

Первичная профилактика включает рациональный пищевой режим, предупреждение и лечение гестозов и гипоксических состояний плода, естественное вскармливание, тщатель-

ный уход, пребывание на свежем воздухе, закаливание, массаж, предупреждение и своевременное лечение интеркуррентных заболеваний и дефицитных состояний.

Вторичная профилактика является продолжением лечебных мероприятий острого периода. Необходимы соблюдение режима и распорядка дня, диета, продолжение специфической и неспецифической гипосенсибилизации, периодическая витаминотерапия, уход за кожей и слизистыми оболочками.

Вопрос 11. Анемии (Лекция I)

1. Анемия

Анемия – патологическое состояние организма, при котором снижается количество гемоглобина в единице объема крови.

В процессе кроветворения участвует весь костный мозг ребенка, организму постоянно требуется большое количество железа, полноценного белка, микроэлементов, витаминов. Поэтому даже небольшие нарушения вскармливания, инфекционные воздействия, применение лекарственных средств, угнетающих функцию костного мозга, легко приводят к анемизации детей. Согласно общепринятой классификации выделяют три большие группы анемий – постгеморрагические, анемии вследствие нарушения кроветворения и анемии вследствие повышенного кроворазрушения.

2. Железодефицитные анемии

Железодефицитные анемии – заболевания, характеризующиеся снижением уровня гемоглобина, уменьшением средней концентрации его в каждой эритроците, низким содержанием железа сыворотки крови при повышенной общей железосвязывающей способности.

Этиология

Заболевание возникает при нарушении обмена железа. Всасывание железа снижается при инфекционных заболеваниях (особенно желудочно-кишечного тракта), рахите, врожденных и приобретенных нарушениях ферментных систем. Потребность ребенка в железе возрастает при быстром увеличении массы тела, частых инфекционных заболеваниях, наличии очагов хронической инфекции, а также повышенных потерях крови, скрытых и явных кровотечениях, экссудативной энтеропатии, инвазии кровососущих глистов.

Патогенез

При снижении уровня железа в сыворотке и количества его в костном мозге нарушается процесс синтеза гемоглобина. Снижается суточный эритропоэз и его эффективность. При этом значительно нарушается функция постоянно регенерирующих тканей. Метаболизм клеток извращается, развиваются смешанный ацидоз, микроциркуляторные и трофические расстройства. Нарушается окислительное фосфорилирование в клетках ЦНС. Снижается клеточный иммунитет.

Клиническая картина

Для длительно существующего дефицита железа при уровне гемоглобина ниже 80 г/л характерны, следующие синдромы.

Эпителиальный синдром характеризуется бледностью кожи и слизистых оболочек, сухостью, шелушением кожи, кариесом зубов, анорексией, ангулярным стоматитом, гастритом, дуоденитом, срыгиванием, тошнотой, рвотой, неустойчивым стулом.

Астеноневротический синдром проявляется повышением возбудимости, раздражительностью, отставанием в психомоторном, речевом и физическом развитии, вялостью, апатией.

Сердечно-сосудистый синдром сопровождается одышкой, сердцебиениями, тенденцией к гипотонии, тахикардией, приглушением тонов.

Гепатолиенальный синдром.

Синдром снижения местного иммунитета проявляется частыми ОРВИ, пневмониями, кишечными инфекциями.

Клинические формы

«Ранняя» анемия недоношенных (на 1–2 месяце жизни), «поздняя» анемия недоношенных (3–4 месяце жизни), алиментарная и алиментарно-инфекционная анемия (во втором полугодии у доношенных), хлороз (у девочек в периоде полового созревания).

Диагноз ставят на основании клинических симптомов, снижения уровня гемоглобина ниже 110 г/л для детей до 5 лет и ниже 120 г/л для детей старше 5 лет, цветового показателя ниже 0,8 и других лабораторных показателей.

Лечение

Режим активный, с достаточным пребыванием на свежем воздухе, диета. Патогенетическая терапия осуществляется лекарственными препаратами железа и витаминов.

3. В12-, фолиеводефицитные анемии

Этиология

Встречается редко, при заболеваниях желудочно-кишечного тракта, инвазии широкого лентеца, тяжелом дисбактериозе и всегда сопровождается нарушением обмена фолиевой кислоты.

Патогенез

Дефицит фолиевой кислоты и витамина В₁₂ нарушает синтез аминокислот и ДНК, замедляет нормальное созревание всех клеток крови в костном мозге. Дефицит фолиевой кислоты и витамина В₁₂ нарушает не только функцию костного мозга, но и клеточный метаболизм всех растущих и полиферирующих тканей.

Клиническая картина

Характерны слабость, астенизация, анорексия, у старших детей – парестезии, бледность с лимонно-желтым оттенком, субиктеричность склер, глоссит, стоматит, изменения сердечнососудистой системы, диспепсические расстройства, гепатомегалия. В анализе крови – гипер-или нормохромная макроцитарная гипорегенераторная анемия, мегалобластоз, тельца Жолли и кольца Кебота в эритроцитах.

Диагноз

В постановке диагноза помогают следующие симптомы: бледность с лимонным оттенком в сочетании с глосситом и стоматитом, парестезиями, цветовой показатель 1,0 и выше, значительный анизоцитоз, панцитопения при тяжелой степени анемии, мегалобластическое кроветворение.

Лечение

Режим и диетотерапия, патогенетическая терапия препаратами витамина В₁₂ и фолиевой кислоты.

4. Белково-дефицитные анемии

Этиология и патогенез

Дефицит белка развивается при голодании или одностороннем углеводистом вскармливании детей, что приводит к нарушению синтеза гемоглобина и белковых транспортных систем, снижению эритропоэза, недостаточной выработке гормонов и ферментов.

Клиническая картина

Характеризуется выраженными дистрофическими изменениями, признаками полигиповитаминоза и нарушениями пигментного обмена. Проявления: блефарит, дисхромия кожи и волос, пастозность тканей, анорексия, рвота, поносы, уплотнение и увеличение печени. В анализе крови – тяжелая норморегенераторная нормохромная анемия с выраженным анизо- и пойкилоцитозом. Снижен уровень белка в сыворотке, диспротеинемия.

Диагноз ставится на основании выраженных трофических и пигментных расстройств, снижении уровня сывороточного белка менее 60 г/л за счет альбумина, диспротеинемие.
Лечение – диетотерапия, ферменто– и витаминотерапия.

Вопрос 12. Анемии (Лекция II)

1. Гипопластические (апластические) анемии

Это редкие заболевания, характеризующиеся морфологической и функциональной недостаточностью костного мозга со снижением или отсутствием в нем кроветворных элементов и панцитопенией в периферической крови, как правило, без реакции со стороны лимфатических узлов, печени и селезенки. Все формы таких анемий имеют в своей основе дефект кроветворения на уровне стволовых клеток или стойкое повреждение последних.

Наследственные панцитопенические анемии часто сопровождаются нестабильностью и морфологическими изменениями хромосом разных систем. Сходны с дефицитными анемиями по клиническим проявлениям (бледность, головные боли, пятнистая гиперпигментация кожи в подмышечных и паховых областях) и снижением уровня гемоглобина. Проявляются в возрасте 4–10 лет, нередко сопровождаются множественными пороками развития костной системы, почек, сердца, пигментного обмена, ЦНС и органов чувств.

Наследственная парциальная анемия Дайемонда – Блекфена характеризуется избирательным поражением только эритроидного ростка, проявляется на первых месяцах и 1-му году жизни, протекает более доброкачественно, для нее характерны своеобразная внешность ребенка (светлые волосы, широкая переносица, утолщенная верхняя губа), гипогонадизм и пороки развития половых органов.

Приобретенная апластическая анемия Эрлиха у половины детей развивается после вирусных инфекций, контакта с химическими и лекарственными веществами. Отличается бурным развитием, выраженной температурной реакцией и интоксикацией, «алебастровой» бледностью, геморрагическими и некротическими проявлениями.

Диагноз выставляется на основании изменений периферической крови – низкий уровень гемоглобина, панцитопения, отсутствие или резкое снижение числа ретикулоцитов. Лечение. При острых формах – немедленная заместительная терапия: трансфузия эритроцитарной массы. Проводится длительное лечение глюкокортикоидами и анаболическими гормонами наряду с применением витаминов С и группы В.

2. Гемолитические анемии

Характеризуются повышенным разрушением эритроцитов и могут быть наследственными и приобретенными.

Наследственная сфероцитарная анемия (Минковского – Шоффара) характеризуется повышенным гемолизом в органах ретикулоэндотелиальной системы в связи с врожденным дефектом белковых структур оболочки эритроцитов. Продолжительность жизни неполноценных эритроцитов всего 8–10 дней. Клинические проявления – бледность с лимонно-желтым оттенком, периодически явная желтуха, задержка физического развития, врожденные стигмы, выраженные изменения сердечно-сосудистой системы, увеличение и уплотнение селезенки, периодические гемолитические и апластические кризы. Лабораторные признаки: микросфероцитоз при наличии нормохромных эритроцитов, высокий цветовой показатель, ретикулоцитоз, повышение уровня непрямого билирубина при отрицательной пробе Кумбса.

Лечение

Метод выбора – спленэктомия в возрасте 10–12 лет, что не ликвидирует заболевания, но приводит к исчезновению симптомов в 100 % случаев.

Наследственные гемолитические несфероцитарные анемии обусловлены врожденным снижением активности ферментов эритроцитов, чаще всего глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы. Проявляются гемолитическим кризом в любом возрасте. Гемолиз провоцируется стрессовыми ситуациями, интеркуррентными заболеваниями, приемом лекарственных средств и витаминов. Острый гемолиз сопровождается значительной анемией (нормо- и макроцитарной, гиперрегенераторной), появлением в эритроцитах телец Гейнца, анурией, гиповолемическим шоком.

Лечение

При остром гемолитическом кризе вводят раствор глюкозы, при тяжелой анемии проводят гемотрансфузию.

Приобретенные идиопатические аутоиммунные гемолитические анемии (АГА) вызваны образованием антиэритроцитарных аутоантител под воздействием физико-химических факторов, бактериальных и вирусных инфекций и токсинов, лекарственных средств с последующим распадом эритроцитов. Развиваются остро в виде гемолитического криза с тяжелой анемией, незначительной желтухой, явлениями интоксикации. Анемия нормо- или гиперхромная, гиперрегенераторная.

Лечение

Основным методом является глюкокортикоидная терапия, при отсутствии эффекта – иммунодепрессанты, селективные иммуномодуляторы, спленэктомия.

3. Постгеморрагические анемии

Эти анемии возникают в результате острой или хронической кровопотери. Острая кровопотеря наблюдается у детей при асфиксии и родовой травме, плацентарном кровотечении, геморрагических диатезах, травмах, язвенных процессах в желудочно-кишечном тракте. Массивная потеря крови сопровождается развитием гиповолемического шока, централизацией кровообращения, гидремической реакцией с признаками эксикоза, сердечно-сосудистой недостаточностью и быстрым истощением глюкокортикоидной функции надпочечников.

Хроническая кровопотеря наблюдается у детей относительно редко: при заболеваниях желудочно-кишечного тракта (язвенной болезнью, полипах, варикозном расширении вен пищевода), легких (идиопатическом легочном гемосидерозе), почек (мочекаменной болезни), геморрагических диатезах. Клиническая картина и лабораторные данные соответствуют типичной форме железодефицитной анемии.

Лечение геморрагического шока начинают с остановки кровотечения и одновременных противошоковых мероприятий. После уточнения группы крови и резус-принадлежности переливают свежую цитратную кровь. Кроме того, применяют сердечные гликозиды, глюкокортикоиды, гипертонические растворы глюкозы с инсулином. По ликвидации острых явлений назначают богатую белком, овощами и фруктами диету, препараты железа и витамины. Лечение хронической постгеморрагической анемии состоит в устранении причины кровотечения, а также общей и патогенетической терапии железодефицитной анемии.

Вопрос 13. Нарушения обмена Са и витамина D. Рахит

Рахит – гиповитаминоз D у детей раннего возраста, в основе которого лежат нарушения обмена электролитов фосфора и кальция, приводящие к нарушениям формирования костей, функций других органов и систем организма.

Рахит – социально-детерминированная патология, и его распространенность зависит от уровня жизни, культурного уровня, климатических условий. В развитых странах классический витамин-D – зависимый рахит практически не встречается. Тем не менее «классический» рахит остается весьма распространенным заболеванием.

1. Этиология

Недостаток кальциферола. Имеется дисбаланс между потребностью организма в фосфоре, кальции и недостаточностью механизмов, регулирующих обмен этих элементов. Специфический эффект кальциферола заключается в регуляции фосфорно-кальциевого обмена. Нарушают обмен кальциферола и предрасполагают к развитию рахита недоношенность, гестозы, многоплодная беременность, искусственное или смешанное вскармливание, неполноценное питание с избытком в пище углеводов, мучных блюд, недостаток в пище овощей и фруктов, богатых минеральными веществами, нарушения функции печени, почек, кишечного тракта, дисбактериоз кишечника, диареи, неблагоприятные жилищные условия и наследственные факторы, лекарственная (противосудорожная) терапия. Экологические факторы – избыток в воде, пищевых продуктах, почве стронция, свинца, цинка приводит к остеомаляции, остеопорозам. Способствуют развитию рахита желудочно-кишечные, простудные заболевания, недостаточное пребывание на свежем воздухе, а также повышенная пигментация кожи.

2. Патогенез

В сложной цепи метаболических расстройств, свойственных рахиту, на первом месте стоят нарушения D-витаминного и фосфорно-кальциевого обмена.

Возникшая так или иначе гипокальциемия является чаще всего первым звеном в механизме развития сложных патофизиологических процессов. Гипокальциемия активизирует деятельность паращитовидных желез и вызывает гиперпродукцию паратгормона (ПТГ), который мобилизует выведение неорганического кальция из костей. Гипофосфатемия (в качестве компенсаторной реакции) приводит к усиленному отщеплению фосфора от органических соединений. Остеогенез нарушается вследствие извращения обмена кальция, фосфора, цитратов и дефицита активного метаболита витамина D, регулирующего отложение извести в костях.

3. Клиническая картина

Рахит поражает преимущественно костную ткань, причем в период наибольшего роста и физической нагрузки. Недостаточная минерализация костей приводит к их размягчению, следствием чего является деформация различных частей скелета. При дефиците витамина D в организме снижается содержание кальция и фосфора в костной ткани.

Начальный период рахита.

Диагностируют у детей 1–2 месяцев, но может проявляться на протяжении всего 1 года жизни. Первые проявления болезни наблюдаются в виде беспокойства, повышенной потли-

вости, повышения вазомоторной возбудимости, гиперестезии. Развиваются краниотабес и четкие на ребрах.

Период разгара.

В период разгара болезни прогрессируют симптомы со стороны нервной и мышечной систем. Усиливаются потливость, слабость, гипотония мышц и связочного аппарата, заметным становится отставание в психомоторном развитии. Этому периоду особенно свойственно быстрое прогрессирование костных изменений: размягчение плоских костей черепа, появление краниотабеса, уплощение затылка, асимметричная форма головы. Разрастание остеонной ткани в точках окостенения плоских костей черепа ведет к образованию лобных и затылочных бугров. Из-за этого голова приобретает квадратную или ягодицеподобную форму. Могут возникнуть деформации лицевой части черепа – седловидный нос, «олимпийский» лоб, нарушения прикуса и пр. Зубы прорезываются позже, непоследовательно, легко поражаются кариесом.

Грудная клетка часто деформируется. На ребрах в местах соединения хрящевой и костной частей образуются «четки», могут формироваться «куриная грудь», рахитический кифоз, лордоз, сколиоз. На уровне прикрепления диафрагмы снаружи на грудной клетке образуется глубокое западение – «гаррисонова борозда», а реберные края нижней апертуры из-за большого живота развернуты вперед в виде полей шляпы.

Период реконвалесценции.

В этот период у ребенка не определяются признаки активного рахита, постепенно исчезают вегетативные и неврологические симптомы, улучшается общее самочувствие, нормализуется концентрация кальция и фосфора в крови, хотя уровень кальция может быть и сниженным из-за интенсивного его отложения в костях. Средние сроки – от 6 месяцев до 2 лет жизни.

Период остаточных явлений.

Признаки клинической картины рахита ослабевают по мере того, как замедляется рост ребенка. При выздоровлении в возрасте 2–3 лет остаточные явления, приводящие к выраженным деформациям, продолжают оставаться в позвоночнике и костях конечностей. Лабораторных отклонений показателей минерального обмена от нормы нет. При лечении восстановление минерального состава кости (реминерализация) происходит относительно медленно, в то время как внешние признаки уменьшаются очень прогрессивно.

Тяжесть течения рахита

Рахит легкой степени (I) – наблюдаются изменения, характерные для начального периода рахита. Средней тяжести рахит (II степень) характеризуется умеренно выраженными изменениями костной системы и внутренних органов.

Тяжелый рахит (III степень) диагностируется при обнаружении у ребенка выраженных деформаций костей, тяжелых поражений нервной системы и внутренних органов, анемии, приведших к отставанию в физическом и нервно-моторном развитии. Могут появиться такие осложнения, как вторичные инфекции или тетания, судороги, сердечная недостаточность, ларингоспазм (спазм голосовых связок), гипокальциемия (недостаток кальция) и даже внезапная смерть.

4. Лечение рахита

Неспецифические методы профилактики рахита

Раннее введение прикорма (с 4 месяцев) в виде овощного пюре, с 4,5 месяцев овсяная или гречневая каша, с 5 месяцев – печень, с 6 мясное – пюре из печени, курицы, с 8 месяцев – дается рыба. Яблочное пюре назначают с 1,5 месяцев, – 1/4 желтка с 3 месяцев.

Медикаментозные методы

Показания к медикаментозному лечению – явные рахитические деформации скелета, спазмофилия или лабораторно подтвержденные нарушения содержания кальция или кальциферола. Назначают витамин D в дозе 2000–5000 МЕ в сутки на 35–45 дней независимо от степени рахита. После окончания курса дают профилактическую дозу 400–500 МЕ в течение до 2–3 лет.

Патология старшего возраста

Глава 1. Болезни органов дыхания

Вопрос 1. Пневмония

Острая пневмония – воспалительное заболевание легких, диагностируемое по синдрому дыхательных расстройств, физикальным данным при наличии очаговых или инфильтративных изменений в легочной ткани при рентгенологическом исследовании.

1. Классификация пневмоний

По морфологическому признаку выделяются такие виды как:

- 1) очаговая;
- 2) сегментарная;
- 3) очагово-сливная;
- 4) крупозная;
- 5) интерстициальная.

По условиям инфицирования подразделяются на:

- 1) внебольничную;
- 2) внутрибольничные.
- 3) при перинатальном инфицировании;
- 4) у больных с иммунодефицитными состояниями.

По течению пневмонии могут быть:

- острыми;
- затяжными;
- хроническими.

Амбулаторная пневмония возникает дома или до первых 48 ч в стационаре.

Госпитальная пневмония возникает спустя 48 ч пребывания в стационаре или в течение 48 ч после выписки из стационара.

2. Этиология

Рассмотрим возраст детей и характерные возбудители.

Новорожденные – 1 месяц – стрептококк группы В, золотистый стафилококк, клебсиелла, кишечная палочка, цитомегаловирус, вирус простого герпеса, грибы рода *candida*.

1 месяц – 6 месяцев – хламидии, микоплазмы, пневмоцисты у недоношенных.

6 месяцев – 6 лет – пневмококк, гемофильная палочка, редко стафилококк.

6–12 лет – пневмококк и гемофильная палочка (реже), чаще атипичные возбудители – хламидии, микоплазмы.

Внутрибольничная пневмония – синегнойная палочка, клебсиелла, стафилококк, кишечная палочка.

3. Патогенез

Основной путь проникновения возбудителя в легочную ткань у детей бронхогенный: инфекция распространяется по ходу дыхательных путей через бронхи к альвеолярной ткани. Гематогенный (метастатический) путь менее распространен и наблюдается при сепсисе, вирусной инфекции. Большую роль в патогенезе пневмоний играет недостаточность сурфактантной системы, предрасполагающая к ателектазированию, незрелость легочной ткани у детей.

Начальные изменения в легких, как правило, обнаруживаются в респираторных бронхиолах, где имеется ампулообразное расширение бронхов, отсутствует развитый реснитчатый эпителий и менее развита мышечная ткань. При кашле и чихании инфекция попадает ретроградно в более крупные бронхи и таким образом бронхогенно распространяется. Утолщаются мембраны, усиливается приток крови, скапливаются воспалительная жидкость, детрит, продукты обмена. Части легкого выключаются из акта дыхания, но рефлекторно соседние альвеолы, дольки компенсируют вентиляцию, обеспечивая диффузию газов. Под влиянием токсинов возбудителей повышается температура тела, увеличивается выброс катехоламинов. В результате повышается артериальное давление, ускоряется кровоток, учащаются пульс и частота дыхания, усиливается обмен веществ.

4. Клиническая картина

Пневмонии у детей школьного возраста практически не отличаются от пневмоний у взрослых. В то же время, чем младше ребенок, тем большее значение для диагностики имеют общие симптомы по сравнению с локальными.

У детей младшего возраста следует обращать внимание на такие признаки, как одышка без признаков бронхообструкции, цианоз, напряжение крыльев носа, втяжение уступчивых мест грудной клетки, пенистые выделения из носа. С другой стороны, такие классические физикальные симптомы пневмоний, как локальные перкуторные и аускультативные изменения, могут и не наблюдаться, определяться в поздние периоды заболевания или при тяжелом течении патологического процесса.

Клинические особенности различных морфологических вариантов пневмоний:

Очаговая пневмония.

В начальный период: кашель, насморк, субфебрильная или фебрильная температура тела. Обращают внимание изменения соотношений пульса к дыханию вместо 1: 3–1: 4 оно становится 1: 2,5 или 1: 1,5. Перкуторные изменения до 1–2 дня болезни не отмечаются. В дальнейшем может отмечаться так называемый притупленный тимпанит. Аускультативно в начале заболевания выслушивается жесткое дыхание, часто локальные влажные звучные или крепитирующие хрипы. При анализе крови выявляются умеренный лейкоцитоз, ускоренное СОЭ. Неосложненная пневмония у детей без выраженного неблагоприятного преморбидного фона лечатся за 1–4 недели.

Конец ознакомительного фрагмента.

Текст предоставлен ООО «ЛитРес».

Прочитайте эту книгу целиком, [купив полную легальную версию](#) на ЛитРес.

Безопасно оплатить книгу можно банковской картой Visa, MasterCard, Maestro, со счета мобильного телефона, с платежного терминала, в салоне МТС или Связной, через PayPal, WebMoney, Яндекс.Деньги, QIWI Кошелек, бонусными картами или другим удобным Вам способом.