

1

М. Хертл

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ
ДИАГНОСТИКА
В ПЕДИАТРИИ

Pädiatrische Differentialdiagnose

Von Michael Hertl

2., überarbeitete Auflage

1986
Georg Thieme Verlag Stuttgart · New York



М. Хертл

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА В ПЕДИАТРИИ

В 2 томах

Том I

*Перевод с немецкого
докт. мед. наук М. А. Карачунского,
канд. биол. наук Н. С. Кантанисовой*



Москва «Медицина»
1990

ББК 57.33

X 39

УДК 616-053.2-079.4+[616.8+616.89]-053.2-079.4

Издание для перевода рекомендовано член-корр. АМН СССР В. И. Кулаковым, директором Всесоюзного научно-исследовательского центра по охране здоровья матери и ребенка МЗ СССР, и доктором медицинских наук А. Г. Антоновым, сотрудником того же центра.

Хертл М.

X 39 Дифференциальная диагностика в педиатрии. В 2 т. Т. 1:
Пер. с нем. — М.: Медицина, 1990. — 552 с.: ил.
ISBN 5-225-00509-1 ISBN 3-13-541102-8

В 1-м томе руководства изложен дифференциально-диагностический процесс от описания внешних проявлений изменения настроения ребенка, его сознания, поведения, осанки, телосложения, кожных покровов и т. д. до обусловивших их причин. Описаны заболевания различных органов и систем в объеме, необходимом педиатру общей практики, семейному врачу. Специальные разделы посвящены психосоциальным аспектам, включая трудности социальной адаптации подростков.

Для педиатров.

X $\frac{4108170000-171}{039(01)-90}$ 187-90

ББК 57.33

ISBN 5-225-00509-1
ISBN 3-13-541102-8

© 1986 Georg Thieme Verlag
© Перевод на русский язык
Издательство «Медицина»
Москва, 1990

Предисловие к русскому изданию	13
Предисловие ко второму изданию	16
Предисловие к первому изданию	18
Введение для нетерпеливого читателя	19
От симптома к диагнозу	21
СОСТОЯНИЕ ЗДОРОВЬЯ И ПОВЕДЕНИЕ	27
1. Серьезность, изменения настроения	27
2. Боль	29
2.1. Общие сведения о боли	29
2.2. Крик у детей грудного и младшего возраста	32
2.3. Дифференцированное выражение боли у детей более старшего возраста	36
2.4. Головная боль	37
2.4.1. Головная боль центрального генеза	37
2.4.2. Невралгии, неврит	46
2.4.3. Заболевания глаз	46
2.4.4. Заболевания носа	48
2.4.5. Заболевания уха	49
2.4.6. Заболевания слизистой оболочки полости рта и зубов	51
2.4.7. Заболевания костей черепа и мышц головы	52
2.4.8. Заболевания шейного отдела позвоночника	52
2.4.9. Отраженная боль	52
2.4.10. Психогенная головная боль	53
2.5. Боль при глотании	53
2.6. Боль в области шеи	53
2.7. Боль в грудной клетке	54
2.7.1. Боль в грудной стенке	55
2.7.2. Боль в грудной клетке висцерального происхождения	58
2.7.3. Дисфагия, затруднение глотания	58
2.7.4. Изжога	60
2.8. Боль в животе	60
2.8.1. Сенсорная иннервация и характер боли	60
2.8.2. Общие причины боли	61
2.8.3. Оценка боли в животе	62

2.8.4. Диффузная боль в животе	63
2.8.5. Боль в верхнем и среднем отделах живота справа	66
2.8.6. Боль в левом подреберье и эпигастрии	69
2.8.7. Боль в правой подвздошной области	69
2.8.8. Боль в левой подвздошной области	75
2.8.9. Пулочная колика	77
2.9. Боль при мочеиспускании	78
2.10. Боль в области заднего прохода	78
2.11. Боль в области мошонки и полового члена	79
2.12. Боль в паховой области	79
2.13. Боль в спине	80
2.14. Боль в конечностях	81
3. Диспноэ (одышка)	84
3.1. Определение	84
3.2. Основы патофизиологии	84
3.3. Субъективные и объективные признаки диспноэ	84
3.4. Диспноэ при сужении дыхательных путей	88
3.4.1. Нарушения в области носа	88
3.4.2. Препятствия в носоглотке и глотке	90
3.4.3. Препятствия в гортани, трахее и бронхах из-за поражения их стенок или сужения просвета	92
3.4.4. Компрессия извне трахей и крупных бронхов	102
3.5. Уменьшение функционирующей поверхности легких	104
3.5.1. Заболевания паренхимы легкого	104
3.5.2. Сдавление легкого при заболеваниях соседних органов	115
3.6. Нарушения механики дыхания (периферическая дыхательная недостаточность)	123
3.6.1. Нестабильная грудная клетка	123
3.6.2. Первичное поражение мышц	123
3.6.3. Нарушение иннервации мышц	125
3.7. Диспноэ центрального происхождения и паралич дыхания	130
3.7.1. Гипоксемия дыхательного центра, связанная с изменениями на периферии	130
3.7.2. Токсическое действие на дыхательный центр (интоксикации)	135
3.7.3. Непосредственное повреждение дыхательного центра	135
3.8. Психогенное диспноэ	136
4. Страх, боязливость, фобии	137
4.1. Определение	137
4.2. Осмысление страха	138
4.3. Явное выражение страха	138
4.4. Замаскированное выражение страха	139
4.5. Причины страха	139
4.6. Фобии	143
5. Слабоумие, частичная задержка умственного развития, псевдодебилность	143
5.1. Определение, объективные данные	143
5.2. Клиническая картина	145
5.3. Причины слабоумия	145
5.4. Синдромная классификация слабоумия	147
5.5. Этиологическая классификация слабоумия	152
5.5.1. Генетические метаболические повреждения мозга	153
5.5.2. Хромосомопатии	165
5.5.3. Другие наследственные синдромы	167
5.5.4. Множественные уродства неясного происхождения	170
5.5.5. Эмбриопатии, фетопатии	171
5.5.6. Перинатальные поражения мозга	175
5.5.7. Постнатальные повреждения мозга	175

5.6.	Псевдобебильность	176
5.6.1.	Нарушения межличностных отношений	177
5.6.2.	Псевдоэмпативные явления	177
5.6.3.	Ограничение выразительности лица	178
5.6.4.	Другие аффективные нарушения	178
5.7.	Легастения	180
6.	Нарушения сознания	183
6.1.	Степень нарушения сознания	183
6.2.	Кратковременное нарушение сознания	184
6.2.1.	Акцидентальные (случайные) припадки	186
6.2.2.	Эпилепсия	190
6.2.3.	Аффективно-респираторные судороги	201
6.2.4.	Психогенные и истерические припадки	201
6.2.5.	Синкопальные приступы	203
6.2.6.	Ночной страх	209
6.2.7.	Нарколепсия	210
6.3.	Длительное нарушение сознания	210
6.3.1.	Шоковые состояния	211
6.3.2.	Геморрагический шок	213
6.3.3.	Травматический шок	213
6.3.4.	Шок при потере воды и электролитов	214
6.3.5.	Инфекционно-токсический шок	214
6.3.6.	Аллергический, анафилактический шок	228
6.3.7.	Помрачение сознания при нарушениях обмена веществ (кома)	229
6.3.8.	Нарушение сознания при первичных черепно-мозговых поражениях	236
7.	Нарушения аппетита	247
7.1.	Анорексия, снижение аппетита	247
7.2.	Патологическое повышение аппетита (булимия)	251
8.	Жажда, полидипсия	252
9.	Нарушения сна	253
9.1.	Клинические проявления	253
9.2.	Причины	254
10.	Головокружение, нарушения равновесия	255
10.1.	Системное головокружение	256
10.2.	Несистемное головокружение	258
11.	Снижение потребностей, депрессия	259
11.1.	Клиническая картина депрессии	259
11.2.	Причины снижения потребностей и депрессии	260
11.3.	Эндогенная депрессия	261
12.	Суицид и суицидальные попытки	262
13.	Двигательное беспокойство, нервность	264
13.1.	Определение	264
13.2.	Причины	265
13.2.1.	Соматические заболевания	265
13.2.2.	Органические поражения мозга	266
13.2.3.	Минимальная церебральная дисфункция, гиперкинетический синдром, синдром гиперактивности	268
13.2.4.	Психические нарушения	270
13.3.	Симптомы, сопутствующие беспокойству у детей	271

14. Нарушение социальных отношений	271
14.1. Предварительные психологические замечания	271
14.2. Нарушение межличностных отношений, преимущественно психологические симптомы	273
14.2.1. Застенчивость	273
14.2.2. Мутизм	274
14.2.3. Аутизм	274
14.2.4. Агрессивность	275
14.2.5. Покушение на убийство и убийство	275
14.2.6. Воровство	276
14.2.7. Лживость	276
14.2.8. Поджоги	277
14.2.9. Шутовство	277
14.2.10. Несоблюдение дистанции в отношениях	277
14.2.11. Дистантные отношения	278
14.2.12. Истерия	278
14.2.13. Болезненные влечения	279
14.2.14. Госпитализм	283
14.2.15. Шок от разлуки с матерью	283
14.2.16. Особые факторы риска асоциального развития	284
14.2.17. Психозы	284
14.3. Нарушения межличностной адаптации, связанные преимущественно с органическими заболеваниями	285
14.4. Психосексуальные нарушения, сексуальные эксцессы	286
14.4.1. Ранняя сексуальная активность	286
14.4.2. Пубертатная аскеза, аскетизм в пубертатном возрасте	288
14.4.3. Онанизм	288
14.4.4. Гомосексуальность	289
14.4.5. Эксгибиционизм	289
15. Школьные трудности	290
15.1. Оценка школьной зрелости	290
15.2. Признаки школьных трудностей	290
15.3. Причины школьных трудностей	293
16. Конфликты между родителями и детьми, семейные конфликты	296
16.1. Причины конфликтов между родителями и детьми	297
16.2. Возрастные проявления	300
ИЗМЕНЕНИЯ ВНЕШНЕГО ВИДА	302
17. Нарушения роста	302
17.1. Высокий и низкий рост, определение	302
17.2. Принципы разделения низкого роста	303
17.3. Пропорциональный низкий рост	305
17.3.1. Конституциональный (семейный) низкий рост	305
17.3.2. Первоначальная низкорослость	305
17.3.3. Алиментарная низкорослость	305
17.3.4. Низкий рост, обусловленный гипоксемией	306
17.3.5. Низкий рост при нарушениях промежуточного обмена	306
17.3.6. Низкий рост при нарушении полового созревания	307
17.3.7. Низкий рост на почве церебральной и гормональной патологии (кроме половых гормонов)	307
17.3.8. Другие причины низкорослости	310
17.4. Диспропорциональный низкий рост	311
17.5. Высокий рост	317
17.5.1. Первоначальный высокий рост	317

17.5.2. Гипофизарный гигантизм	317
17.5.3. Высокий рост при раннем половом созревании (pubertas praesox)	317
17.5.4. Высокий рост при позднем половом созревании (pubertas tarda)	318
17.5.5. Высокий рост при аденогенитальном синдроме (pseudopubertas praesox)	318
17.5.6. Гигантизм при ожирении	318
17.5.7. Хромосомные aberrации	318
18. Отклонения в увеличении массы тела	319
18.1. Нормальные показатели роста массы тела	319
18.2. Худоба, сниженная масса тела	319
18.2.1. Определение	319
18.2.2. Причины сниженной массы тела	320
18.3. Избыточная масса тела, ожирение	327
18.3.1. Определение	327
18.3.2. Причины избыточной массы тела	328
19. Характерные особенности внешнего вида	332
19.1. Генетически и метаболически обусловленный внешний вид	332
19.2. Необычные черты лица как ведущий симптом	333
19.2.1. Монголоидное и «антимонголоидное» лицо	333
19.2.2. Высокий лоб как ведущий симптом	335
19.2.3. Другие синдромы дизморфии	337
19.2.4. Полное лицо как ведущий симптом	343
19.3. Необычное телосложение	343
19.3.1. Ожирение и низкорослость как ведущие симптомы	343
19.3.2. Ожирение и высокий рост как ведущие симптомы	345
19.3.3. Низкорослость и большой живот как ведущие симптомы	345
19.3.4. Запоздалое половое развитие как ведущий симптом	345
19.3.5. Преждевременное половое созревание как ведущий симптом	349
19.4. Интерсексуальные гениталии как основной признак	351
НЕОБЫЧНЫЕ ОСАНКА И ДВИЖЕНИЯ	355
20. Аномалии осанки и положения тела	355
20.1. Необычная поза в положении лежа как ведущий признак	355
20.1.1. Бросающееся в глаза ограничение движений	355
20.1.2. Необычное положение бедер	355
20.1.3. Общая гипертоническая ригидность тела	356
20.2. Менингизм, раздражение мозговых оболочек, опистотонус	362
20.3. Торсионная дистония	367
20.4. Кривошея	368
20.5. Положение на корточках	370
21. Необычные движения	371
21.1. Нарушения походки	371
21.1.1. Болезненная походка	371
21.1.2. Походка при атаксии	372
21.1.3. Походка при спастических изменениях	374
21.1.4. Походка при дискинезии	374
21.1.5. Утиная походка	375
21.1.6. Хромота	377
21.2. Леворукость	378
21.3. Избыточные движения, дискинезии	379
21.3.1. Хореическая гиперкинезия	379

21.3.2. Атетонидная гиперкинезия	382
21.4. Тремор	384
21.5. Озноб	385
21.6. Тик	385
21.7. Приступы церебральных судорог	386
ИЗМЕНЕНИЯ В ОТДЕЛЬНЫХ ОБЛАСТЯХ ТЕЛА	387
22. Изменения свойств кожи	387
22.1 Характеристика кожных проявлений (определение понятий)	387
22.2. Бледность	389
22.2.1. Общая бледность	389
22.2.2 Регионарная бледность, депигментация	390
22.3. Цианоз	391
22.3.1. Гемоглобиновый цианоз	391
22.3.2. Метгемоглобиновый цианоз	396
22.3.3. Периферический цианоз, мраморная кожа	397
22.4. Желтуха	397
22.5. Диффузное покраснение кожи	397
22.6. Пятнистое распространенное покраснение кожи	399
22.7. Пятнистое покраснение кожи с уртикарными изменениями	414
22.8. Ограниченное покраснение кожи (отдельные очаги)	417
22.9. Сосудистое родимое пятно, гемангиома	420
22.10. Преимущественно папулезные изменения	423
22.11. Преимущественно пузырьковая сыпь	425
22.12. Шелушение кожи	442
22.13. Гиперпигментация	443
22.14. Рубцы и склеродермия	448
22.15. Раны	448
22.16. Эрозии и изъязвления	451
22.17. Особенности оволосения	456
22.17.1. Необычный цвет волос	456
22.17.2. Необычное оволосение	456
22.17.3. Выпадение волос, алопеция	458
22.18. Изменения ногтей	461
22.19. Гипергидроз	462
22.20. Зуд кожи	463
23. Нарушения чувствительности	464
23.1. Локальная гиперестезия	464
23.2. Распространенная гиперестезия	464
23.3. Особенности болевой чувствительности	465
24. Видимые и пальпируемые изменения под кожей	465
24.1. Кровоизлияния в кожу, гематомы	465
24.1.1. Местные причины кровотечений	467
24.1.2. Генерализованная кровоточивость	469
24.1.3. Коагулопатии	473
24.1.4. Коагулопатия потребления	476
24.1.5. Вазопатия, сосудистая пурпура	477
24.1.6. Тромбоцитопатии	479
24.2. Снижение тургора тканей	485
24.2.1. Изотоническая дегидратация	486
24.2.2. Гипотоническая дегидратация	486
24.2.3. Гипертоническая (гиперосмолярная) дегидратация	486
24.3. Отеки	487
24.3.1. Локальные отеки	488

24.3.2. Генерализованные отеки	489
24.3.3. Возможные сопутствующие симптомы при отеках	492
24.4. Подкожная эмфизема	493
24.5. Усиленный венозный рисунок	494
24.5.1. Усиленное наполнение вен	494
24.5.2. Варикозные узлы	495
24.6. Туморозные процессы с покраснением кожи	495
24.7. Узлы под неизменной кожей	498
24.7.1. Увеличение лимфатических узлов	498
24.7.2. Увеличение регионарных лимфатических узлов	500
24.7.3. Генерализованное увеличение лимфатических узлов	509
24.7.4. Другие поражения (кроме лимфатических узлов)	509
25. Голова	513
25.1. Распространенная дизморфия лица	513
25.2. Мимические проявления болезненной психики	514
25.3. Нарушения мимики как органический симптом	514
25.3.1. Парез лицевого нерва	515
25.3.2. Миопатический парез	518
25.3.3. Приступообразные мимические проявления	520
25.3.4. Гипертония и гиперкинезия лицевой мускулатуры	520
25.4. Ограниченные изменения лица	521
25.4.1. Асимметрия лица	521
25.4.2. Припухлость лица	523
25.5. Пятнистые изменения на коже	531
25.6. Изменения на губах	532
25.7. Изменения носа	533
25.7.1. Форма носа	533
25.7.2. Нарушения носового дыхания	536
25.7.3. Отделяемое из носа	536
25.8. Аносмия, потеря обоняния	539
25.9. Изменения мозгового черепа	539
25.9.1. Макроцефалия	540
25.9.2. Микроцефалия	545
25.9.3. Дискрании	545
25.10. Энцефаломенингоцеле, анэнцефалия	548

ПРЕДИСЛОВИЕ К РУССКОМУ ИЗДАНИЮ

Успехи биологии, химии, генетики в последние 30 лет способствовали бурному развитию клинической медицины, в том числе и педиатрии. Углублены знания патогенеза многих заболеваний, описаны новые синдромы, расширена информация по различным разделам педиатрии. Резко возросло количество нозологических форм, что обусловило большие трудности в ранней диагностике многих заболеваний. Благодаря успехам клинической биохимии выявлено значительное количество болезней, в основе которых лежит нарушение обмена веществ (энзимопатии) в связи с дефицитом того или иного фермента, а потому их диагностика, особенно ранняя, возможна лишь путем биохимического исследования. Максимально ранняя диагностика до развития выраженных проявлений болезни через внедрение в практику скрининг-тестов — фактор, от которого зависит своевременное лечение ребенка с протекающими отсюда последствиями для него и для семьи в целом. Технизация медицины, а значит и педиатрии, привела к тому, что многие врачи в процессе ранней диагностики стали предпочитать лабораторные методы клиническому наблюдению. А это означает, увы, что технический подход своеобразно опережает клиническое мышление и такое «хрупкое» понятие, как «диагноз», конечно же, не становится истиной в последней инстанции.

Снижению роли и уровня клинического мышления педиатров общего профиля способствовало и разделение педиатрии на такие самостоятельные разделы, как например детские неврология, психотерапия, хирургия, инфекции и др., что, несомненно, способствовало их более углубленному изучению и улучшению специализированной помощи детям. Однако «переключение»

групп детей, казалось бы обоснованное, на «узких» специалистов способствовало вместе с тем формированию врача-педиатра с более ограниченными знаниями и опытом, чем повсеместно требует медицинская практика, ориентированная в настоящее время на работу семейного врача.

Широкому кругу врачей-педиатров известны монографии по дифференциальной диагностике в детской хирургии, неврологии, дерматологии, но давно была очевидной необходимость всеобъемлющего руководства со сложными по своей глубине и разнообразию проблемами начинающего болеть и больного ребенка. Таким руководством оказалась книга Michael Hertl «Дифференциальная диагностика в педиатрии» (1986 г.), автору которой удалась интеграция педиатрии на клинической основе в самом широком ее толковании. Большой заслугой М. Hertl является единый подход к построению книги, что обусловлено, очевидно, спецификой моноавторства и очень удачной ориентацией детского врача на симптомы — своего рода клинический скрининг, начинающийся с умения видеть и оценивать внешние проявления болезни непосредственно «у постели больного». Предлагаемый принцип «от симптома(ов) к диагнозу» позволил автору изложить такие важные для педиатра вопросы, как, например, взаимосвязь состояния здоровья и поведения, жалобы на боль как таковую во всевозможных ее проявлениях, вопросы нарушения дыхания и многое другое.

Автор обладает недюжинной наблюдательностью, позволявшей ему всякий раз подмечать у своих пациентов индивидуальные черты развития, нередко предопределяющие начало и течение заболевания, свойственные именно этому индивиду, особенно когда речь идет о наследственной патологии или о самом начале приобретенного заболевания.

Заслуживает высокой оценки акцент автора на внешнем облике больного, особенностях цвета кожи лица, формы грудной клетки, живота, строения конечностей, половых органов, на таких функциональных нарушениях, как изменение голоса и речи, нарушение терморегуляции, физиологических отпавлений. Автор рассматривает состояния, угрожающие жизни, и случаи внезапной «необъяснимой» смерти детей, что окажется полезным и для судебно-медицинских экспертов.

В книге представлены сведения о взаимозависимости современной информационной перегрузки детей и подростков с такими отрицательными явлениями, как например страх, боязли-

вость, депрессия. Автор говорит о школьных трудностях, о нарушении социального поведения, когда у пациентов отмечаются застенчивость, агрессивность, госпитализм, воровство и др.; одновременно обращается внимание читателя на психосексуальные нарушения, гомосексуализм и т. д. Эти разделы, профессионально написанные, заметно восполняют существующий пробел в нашей литературе, объединяя информацию, рассеянную по специальным руководствам.

Монография хорошо иллюстрирована фотографиями, схемами, дифференциально-диагностическими таблицами. Читатель найдет оригинальные сведения и в таблицах по физиологическим и патогенетическим параметрам. Обширный фотоиллюстративный материал — неоспоримое доказательство квалифицированно представленного текста, стилистика которого при самом строгом отношении оставляет весьма благоприятное впечатление.

Уверен, что такое высокоинформативное руководство будет встречено педиатрами нашей страны с большой признательностью, к которой присоединяется и автор данного предисловия к русскому изданию.

Москва, март 1989 г.

В. А. ТАБОЛИН,
академик АМН СССР

ПРЕДИСЛОВИЕ КО ВТОРОМУ ИЗДАНИЮ

Поспешный читатель может пропустить предисловие, но он должен прочитать вводный обзор. Это поможет ему разобраться, в какой степени данная книга будет полезна в качестве учебника и руководства или справочника.

Существует множество руководств по педиатрии, которые систематизируют детские болезни по их локализации или этиологии. В то же время крайне мало специальных руководств по дифференциальной диагностике. При этом структура таких книг больше соответствует практике врачебной диагностики у постели больного. Такая диагностика исходит из анамнеза заболевания, основывается на выделении основных ведущих его симптомов, выявлении доказательных или различительных признаков, позволяющих создать единую картину болезни. В педиатрии, как и во внутренней медицине взрослых, от болезни редко страдает один орган или одна система органов. Патологические процессы часто распространяются на другие органы или проявляются в виде общих симптомов типа лихорадки, отсутствия аппетита, депрессии и боли, доминирующих во всей картине заболевания.

Указанные факторы ставят перед врачом сложные дифференциально-диагностические проблемы. Так, ему необходимо одновременно и проводить анализ, разделяя картину болезни на отдельные симптомы, и тут же сопоставлять их, осмысливая в единой взаимосвязи. Для преодоления этих трудностей необходимо сочетание как знаний узкого специалиста, так и опыта общего практикующего врача. Подобное единство может быть достигнуто, если опытный специалист возьмет на себя задачу подытожить свои наблюдения. Естественно, что даже большой опыт одного человека требует коррекции, дополнения и подтверждения. Все это сделано мной как при первом, так и при втором издании монографии. Приношу благодарность моим коллегам, помогавшим мне в этом своими советами, письмами, рецензиями. Насколько было возможно, я следовал их рекомендациям. Исправления были необходимы также в связи с прогрессом в области педиатрии за последние 10 лет.

Следует надеяться, что данное руководство облегчит диагностику заболеваний у детей и подростков, сделает ее более быстрой и точной. Укорочение пути установления диагноза не только предохранит больного ребенка от травматичных методов исследования, но и снизит затраты на диагностику, уменьшая ее точности. Необходимо также помнить, что на точность диагностики влияют многие факторы, в том числе осложненная картина отдельных случаев заболевания, личный опыт врача, возможности использованной диагностической техники, а также юридические аспекты. В то же время не следует забывать об очень большом числе факторов, которые служат основанием для сомнений, неуверенности и неточности. Необходимо, кроме того, помнить, что наряду с так называемым «синдромом Мюнхгаузена», когда избалованный ребенок дурачит врача несоответствующими состоянию жалобами, существует и «синдром Одиссея». К нему относят пациентов с ложно-положительными симптомами. Такие больные вынуждены проходить длительный путь обследований и испытаний с применением самых современных диагностических методов, прежде чем удастся отвергнуть предположение об имеющейся будто бы у них патологии.

Совместная работа с издательством принесла мне удовлетворение, несмотря на определенные трудности при печатании книги. Приношу сердечную благодарность доктору медицины Гюнтеру Гауффу и его сотрудникам.

Мёнхенгладбах, зима 1985/1986 гг.

MICHAEL HERTL

ПРЕДИСЛОВИЕ К ПЕРВОМУ ИЗДАНИЮ

*Моей жене
за ее помощь,
ободряющую поддержку
и терпение*

Умение проводить дифференциальный диагноз — правильно оценивать симптомы, которые могут быть при самых различных заболеваниях, можно лишь частично почерпнуть из книг. Не менее трудно изложить это умение в книжной форме. Руководства по дифференциальной диагностике не могут и не должны заменять учебники, последовательно описывающие заболевания и систематизирующие их по этиологии и локализации. Наоборот, они представляют собой продолжение и дополнение учебников подобного типа.

Текст руководств по дифференциальной диагностике должен быть возможно более точным и кратким, не теряя при этом выразительности. Выполнить данное требование тем трудней, чем обширнее излагаемый материал.

Мною были испытаны и отвергнуты многие внешние формы изложения материала. Предварительные варианты глав обсуждались с коллегами-педиатрами. Хочу поблагодарить за плодотворную работу издательство, особенно доктора Дитера Бремкампа.

Современная педиатрия ставит новые акценты. Точная естественнонаучная постановка медицинских вопросов остается прежней, однако особый интерес у врачей и родственников вызывают психические проявления у больного ребенка. Его реакция на заболевание, на связанные с ним перегрузки и на свою зависимость от окружающей среды — все эти моменты во многих случаях раньше всего могут проявляться именно изменениями психики.

Несмотря на всю тщательность, с которой выполнялась эта работа, читатель может найти в ней некоторые пропуски и упущения. Автор будет благодарен за все предложения по уточнению, улучшению и обобщению.

MICHAEL HERTL

Мёнхенгладбах, январь 1977 г.

Книга является не столько учебником или руководством, сколько дополнением к ним. Для быстроты и удобства использования приведенного в ней материала все содержание монографии разделено на три части: указатель содержания, собственно текущий текст и предметный указатель.

Указатель содержания. Совокупность обсуждаемых проблем очень трудно расчленить и описывать отдельно в зависимости от главных симптомов. Такое распределение проведено в следующих главах.

I. Состояние и поведение — главы 1—16. Описаны бросающиеся в глаза жизненные проявления у больного ребенка, субъективные его ощущения, наблюдения родителей, родственников и врача.

II. Изменения внешнего вида — главы 17—19. Приведены изменения в величине и в массе тела, а также своеобразные нарушения внешнего вида, которые являются важными патологическими симптомами.

III. Бросающиеся в глаза нарушения движений и положения — главы 20, 21. Описаны аномалии положения, за исключением параличей, а также необычные формы движений.

IV. Изменения в отдельных участках тела — главы 22—33. Вначале разобраны поражения на коже и в подкожной ткани, затем в отдельных участках тела, начиная от головы и кончая конечностями. В каждой из глав описаны параличи, нарушения тонуса мышц и чувствительности в соответствующих областях.

V. Акустические феномены у больного ребенка — главы 34—37. Изменения голоса и речи, кашель, стридор.

VI. Признаки раздражения вегетативной нервной системы — главы 38—42. Нарушения терморегуляции. Икота. Особенности пульса, артериального давления и запаха тела. Рвота обсуждается в следующей главе.

VII. Выделения организма и их патологические изменения —

главы 43—46, Рвота, выделение стула и мочи. Находки в кале и моче. Мокрота.

VIII. Особенности жидкостей — главы 47—49. Ликвор, сыворотка и клетки крови. Выпоты в полости тела.

IX. Особенности разных возрастных групп — глава 50. Приведены наиболее важные заболевания, характерные для детей определенного возраста. Мысль об этих заболеваниях должна возникать раньше всего при проведении дифференциальной диагностики.

X. Острые состояния, угрожающие жизни, — глава 51. Описаны состояния, имеющие насущное значение для практики (потеря сознания по неизвестным причинам, отравления и другие экзогенные интоксикации, электротравма), а также быстрые диагностические подходы, обеспечивающие неотложную терапию и спасение жизни ребенка.

XI. Приложение — глава 52. Некоторые таблицы и схемы, отражающие нормальные показатели различных параметров у детей и патологические сдвиги.

Текущее изложение (характер описания материала). Многие заболевания можно охарактеризовать не одним особым симптомом, а только их совокупностью. Описание таких поражений в книге изложено тем короче, чем более типично и общеизвестно их проявление. Редкие заболевания, а также осложненные поражения с качественно измененной симптоматикой рассмотрены в тексте соответствующих глав не только по их наиболее важным признакам, но и по основным сложным для практики аспектам. Изложение снабжено необходимыми пояснениями, читатель найдет их в сносках, отмеченных в соответствующих местах текста звездочками. Для удобства и быстроты ориентации подзаголовки в тексте выделены различными шрифтами, что облегчает ориентацию читателя в заболеваниях, составляющих дифференциально-диагностический ряд, и позволяет ему не задерживаться на поражениях, почти не встречающихся в настоящее время. Подробное описание отдельных признаков и симптомов заболеваний для удобства ознакомления с ними и сопоставления приведено в таблицах. Соответствующие пояснения и расшифровка даны в тексте.

Предметный указатель помогает не только отыскать изолированные детали, он служит также для суммирования различных симптомов, характерных для одной определенной болезни. Различные разделы указателя имеют сходные заголовки, которые в зависимости от конкретных проблем дифференциальной диагностики приобретают неодинаковое значение.

*Считаться с частыми явлениями,
помнить о редких*

Цель врача — лечение заболевания. Основной предпосылкой успешной терапии служит точная диагностика, умение сделать правильные выводы на основании имеющихся симптомов заболевания. Такие выводы должны быть плодотворными для прогноза и для лечения заболевания у данного конкретного больного. Диагноз заболевания может быть либо установлен сразу же точно и определенно, либо же вначале он только предполагается и лишь затем подтверждается. Установление диагноза в каждом конкретном случае является отражением современного состояния медицинской науки, показателем логического мышления и опыта конкретного врача, признаком технической оснащенности врача, результатом, зависящим от фактора времени. Если при неотложных состояниях необходимо немедленное обследование и лечение, то в обычных ситуациях можно позволить себе более спокойное и продолжительное изучение каждого случая заболевания.

Симптом → ведущий симптом → дифференциальный диагноз → диагноз. Установление врачебного диагноза начинается с изучения симптомов заболевания. Анамнестические сведения можно получить от самого ребенка как его субъективные ощущения, от родителей ребенка как их субъективные ощущения или объективные наблюдения, от врача, ранее наблюдавшего ребенка.

Результаты объективного обследования ребенка, получаемые при непосредственном наблюдении за ним, складываются из физикального обследования ребенка, целенаправленного лабораторного и инструментального обследования.

Лабораторные и инструментальные методы исследования, например рентгенологические, ЭКГ- и ЭЭГ-исследования, имеют чрезвычайно большое значение для врача, значительно дополняя и расширяя те сведения, которые он может получить с помощью своих пяти органов чувств. Симптомы заболевания часто бывают многозначными, они могут встречаться при нескольких и весьма разных заболеваниях. Такие симптомы требуют проведения дифференциального диагноза.

Группировка выявленных признаков заболевания, их ранжировка облегчаются при выделении наиболее важного, ведущего симптома заболевания. Выделение такого признака может стать необходимым в каждом отдельном случае заболевания, требует особого внимания и проводится перед тем, как начать многовариантный путь дифференциального диагноза. Например, на гипотиреоз могут указывать такие симптомы, как вялость, слабоумие, своеобразная отечная припухлость подкожной клетчатки, запор, низкорослость, струма и анемия.

В принципе можно выделить два пути дифференциальной диагностики, временами перекрещивающиеся между собой.

Феноменологический путь. Исходя из ведущего симптома отбирают все заболевания, для которых он характерен. Затем выявляют другие симптомы, сопоставляют и оценивают их, проверяя, не составляют ли они в совокупности уже известный симптомокомплекс (синдром). Если этот путь и не приводит к установлению ясного и четкого диагноза, то он значительно сужает круг возможных заболеваний, позволяя поставить предварительный вероятный диагноз. Подобный путь дифференциальной диагностики можно назвать дифференцированием симптоматики, или семиотики.

Нозологический путь. Выявленные симптомы заболевания и результаты проведенных исследований сопоставляют с картиной определенного и уже ранее заподозренного заболевания. Аналогичное сопоставление проводят также и с другими заболеваниями, имеющими сходные клинические проявления.

Большинство руководств по педиатрии описывают заболевания, группируя их в зависимости от этиологии и локализации. Подобное изложение программирует врачей на проведение дифференциальной диагностики по нозологическому пути. Однако такой путь не всегда и в недостаточной степени помогает идентификации процесса, особенно в отдельных сложных случаях заболевания. При нем уже с самого начала программируется какой-то вероятный предположительный диагноз. Правильное решение может быть по силам опытному, эрудированному врачу, но часто оказывается недоступным для начинающего.

Трудности дифференциальной диагностики. Необходимо считаться с тем, что в настоящее время известно около 30 000 различных заболеваний. Врач не может удержать в памяти все эти болезни и в любой нужный момент воспроизвести в уме все их проявления. Каждый врач ставит перед собой вопрос: не становится ли диагностика заболеваний в настоящее время все более трудной? Подобные вопросы обусловлены рядом факторов: возрастанием числа четко описанных заболеваний с определенной этиологией и патогенезом, которые в практической работе врача встречаются в нехарактерной смазанной форме, обычно не привлекающей внимания и требующей специальных методов диагностики; быстрым и безграничным уве-

личением числа различных синдромов в каждом новом издании соответствующих справочников клинических синдромов; весьма частым распространением в настоящее время и в средних широтах многих форм патологии, известных ранее только по учебникам тропических болезней, из-за резкого увеличения миграции людей.

Врач, работавший 150 лет тому назад, находился отнюдь не в более легких условиях. Уже и в то время обозначение заболеваний, методы и техника исследований, а также необходимость в дифференциальной диагностике были сопряжены со значительными сложностями. Наряду с этим расхождения в представлениях и в учении о болезнях были столь же многочисленными, как и в наше время, а недостаточные, ложные представления о патофизиологии болезней или отсутствие таковых закрывали многие пути диагностики, которыми мы теперь можем свободно пользоваться. Дифференциальный диагноз заболевания всегда был труден, он требовал больших усилий и глубокого проникновения в суть явления. Во все времена перед врачом стояли в высшей степени напряженные и сложные диагностические проблемы, вызванные чрезвычайным многообразием возможных проявлений заболевания у человека. Точно так же самосознание врача должно побуждать его развивать свои научно-медицинские знания, используя их и имеющиеся технические возможности для решения проблем диагностики.

Проблема номенклатуры. Подход к наименованию и номенклатуре заболеваний не всегда основан на одной и той же постоянной точке зрения. В основу номенклатуры могут быть положены следующие принципы: этиология заболевания, наличие живого возбудителя (аскариды, токсоплазмы) или другие причины (синдром раздавливания, ожоговая болезнь); патогенез заболевания (энцефалит, коагулопатия потребления); анатомическая локализация (паховая грыжа, акроцефалосиндактилия); ведущий симптом заболевания (сахарный диабет, коклюш, эпилепсия); основополагающие нарушения обмена веществ (ацетонемическая рвота, уремия, цистинурия); некоторые патологоанатомические признаки (туберкулез, цитомегалия, трисомия 21); имя автора, который впервые описал картину заболевания или сформулировал и объяснил понятие о нем (джексоновская эпилепсия, болезнь Гейне—Медина, синдром Фанкони—Шлезингера); начальные буквы основных симптомов (DIDMOAD); имя пациента, у которого впервые было изучено и описано данное заболевание (синдром Хартнупа); народное название болезни (квашиоркор—на западноафриканском диалекте «красный мальчик», бери-бери по-сенегальски «крайняя слабость»); место, где впервые были проведены соответствующие наблюдения (болезнь Борнхольма, талассемия, волынская лихорадка).

Следует учитывать и то влияние, которое оказывают на

номенклатуру заболеваний успехи науки, поступательное развитие которой так или иначе затрагивает всех нас. Прошлое оставляет нам свои обозначения, которые часто теряют первоначальный смысл частично или полностью. Однако мы продолжаем пользоваться этими привычными для нас терминами, не изменяя их формы, но вкладывая в нее иное содержание. Примерами подобных обозначений являются: лейкопения (один из симптомов болезни и не всегда обязательный), апластическая анемия (вместо панмиелопатия в определенных случаях), панкреофиброз (вместо муковисцидоз), рахит (без воспаления), эпилепсия (включая припадки без падения и потери сознания), диспепсия (в действительности почти всегда энтерит). С другой стороны, мы создаем и внедряем новые обозначения для ранее неизвестных синдромов (часто на основании предварительных поспешных заключений), а также формулируем, нередко необдуманно, новые понятия для уже известных явлений. Эту перманентную номенклатурную ситуацию мы просто воспринимаем как таковую. Не обходится без заимствования нозологически устаревших понятий, бесцветных обозначений, как например, названия многих синдромов, а также без синонимов для выделения одних и тех же симптомокомплексов. Все эти трудности не оставляют нам ничего иного, кроме специального их обсуждения на специальных встречах с коллегами и в печати, чтобы выработать правильное их понимание и употребление.

Индивидуальные проявления заболеваний. Трудности дифференциальной диагностики связаны также с тем, что проявления заболевания в отдельных случаях имеют выраженные индивидуальные особенности. В области психиатрии эти особенности воспринимаются быстрее и в меньшей степени влияют на точность научно обоснованного диагноза. При соматических заболеваниях такие особенности могут служить существенным препятствием для правильной диагностики, так как отсутствие одного из важных симптомов заболевания может привести к тому, что диагностический поиск будет направлен по ложному пути. Если даже в учебниках отсутствует достаточная расшифровка симптомокомплексов и их можно охарактеризовать и описать только в общих чертах (например, как «гепатопатия» или «экзантема неясной этиологии»), то соответственно снижается точность диагностики и теряются основополагающие факторы надежной терапии и прогноза. С другой стороны, отсутствие одного, пусть даже важного, признака не делает диагностику менее достоверной. Тот врач, который стал бы ставить диагноз, например, лимфогранулематоза только при наличии всех его симптомов (увеличение селезенки, лихорадка по типу Пела—Эбштейна, крайне высокая СОЭ, эозинофилия в крови и положительная диазопроба с мочой), смог бы обнаружить не более 1 из 20 случаев этого заболевания.

Однако не следует отказываться от надежды, что во всех оставшихся неясными случаях (несмотря на все старания) мы

обязательно должны и можем установить точный диагноз. В подобной ситуации будет более правильным остановиться на определенном ограниченном круге заболеваний для последующей дифференциальной диагностики и обратить внимание на имеющиеся терапевтические возможности. При этом сохраняется определенная диагностическая свобода и правильное воспринимается все новые факты, обнаруженные в процессе наблюдения и лечения. Повторный точный и целенаправленный анализ более полной симптоматики дает больше оснований для правильной диагностики. С другой стороны, поспешно поставленный диагноз, воспринимаемый как несомненный, делает врача невосприимчивым к новым фактам, которые требуют пересмотра диагностических решений. Обоснованный отход от ранее поставленного диагноза и возвращение к дифференциальной диагностике в соответствующих случаях характерен для самостоятельного мыслящего врача-диагноста.

Диагностика как отражение интеллектуальных возможностей врача. Отточенная дифференциальная диагностика доставляет врачу глубокое удовлетворение, укрепляет уверенность в себе и в правильности применяемых им способов диагностики. Правильный диагноз дает врачу возможности для целенаправленной и максимально эффективной терапии (переживание успеха в отражении терапевтического эффекта). Усилия и поиски врача на пути к правильному диагнозу способствуют росту его умения и квалификации, способствуют ясности его мыслей и обеспечивают преимущества в последующей игре ума и даже в спортивном напряжении мысли.

Хорошим примером этого может быть дифференциальная диагностика желтухи. Насколько информативными могут быть анамнестические данные о сроках развития симптомов заболевания, коликах, об окраске стула, аналогичных заболеваниях у членов семьи и окружающих! Важное диагностическое значение имеют данные о выраженности желтухи, об изменениях внешнего вида, интенсивности боли при коликах, об оттенке бледности кожи при гемолизе, о быстром или медленном пульсе, о консистенции пальпируемой селезенки. Обширные дифференциально-диагностические построения можно создавать, подкрепляя их в последующем лабораторными исследованиями, в частности анализами мочи на желчные пигменты, подсчетом числа ретикулоцитов, определением в сыворотке крови билирубина, аминотрансфераз, белковых фракций, фосфатазы, типов гемоглобина, титра антител и, наконец, исследованием костного мозга. Дифференциальная диагностика делает врача более умелым, повышает его профессиональное искусство.

Диагностика сопряжена с одной опасностью — большими возможностями для современных исследований. При этом желание получить дополнительные сведения легко переходит объем исследований, необходимый для установления диагноза. Больной превращается в объект для получения патологического

материала для диагностики и научных исследований. Однако было бы неправильно и близоруко ограничивать врачебную диагностику всегда и во всех случаях только задачами терапии одного данного больного, прекращая диагностический поиск, если терапевтические возможности полностью исчерпаны. Ведь терапия завтрашнего дня вырастает на ниве современной диагностики. Сам больной и родители больного ребенка желают лишь одного, чтобы тонкие и точные действия врача возможно быстрее ликвидировали заболевание. Правильный диагноз у каждого отдельного больного имеет также и определенное научное значение, так как новый опыт, скапливающийся при осмысливании научных наблюдений, служит гарантией дальнейших успехов диагностики и прогресса медицины.

Диагностика как социальный феномен. Важную роль в постановке диагноза играют взаимоотношения врача и больного (или родителей заболевшего ребенка). Здесь рассмотрены лишь некоторые аспекты этой проблемы. Больные, родители заболевшего ребенка обращаются к врачу за помощью и излечением. Они ожидают диагноза со страхом, напряжением и надеждой. Первый же прием у врача, с которого начинается диагностика, знаменует собой начало особых отношений между ними. Эти отношения могут и должны стать основой для последующей терапии. Врач видит в ребенке не только живое существо, но и страдающую личность с индивидуальной симптоматикой и особым поведением, отражающими собой реакцию организма на патологический процесс. Индивидуальные проявления болезни зависят не только от характера заболевания и его тяжести. Определенно влияют на них больничная обстановка, а также предшествующие переживания ребенка, его жизненный опыт. Все эти случайные наслоения врач должен видеть и распознавать. При обследовании больного и в процессе распознавания патологии врач должен постоянно разбираться в столкновении и в смешении индивидуальных реакций и типичной в научном понимании симптоматики болезни. Преобладание тех или иных факторов в данном взаимодействии варьирует в каждом отдельном случае заболевания и зависит не только от больного, но в большей степени и от врача.

Необходимо когда-нибудь сделать шаг к более точной и рациональной оценке симптомов заболевания, чтобы научная медицина стала практически более действенной. Диагноз же заболевания до настоящего времени возникает только в результате осмысления врачом симптоматики каждого отдельного больного. По-прежнему личным делом врача остается решение вопроса об удовлетворении от поставленного им диагноза. В частности, правильной ли была нозологическая классификация? Правильным и полным был учет индивидуальных реакций, обусловленных патологическим процессом? Какова роль индивидуальных особенностей больного в развитии болезни и как отразятся эти особенности на его дальнейшей судьбе?

СОСТОЯНИЕ ЗДОРОВЬЯ И ПОВЕДЕНИЕ (главы 1—16)

1. Серьезность, изменения настроения

Веселость является столь естественным для детей состоянием, что серьезный вид или серьезность сразу же должны вызвать подозрение. Всегда заставляет настораживаться выражение лица ребенка, отражающее равнодушие или депрессию. Такой ребенок играет неохотно, без интереса. Он быстро становится угрюмым, плаксивым, отрицательно относится к такому обременению, как обследование, прием пищи, попытки ухаживать за ним, и даже ко всякому дружескому сближению. Время появления угрюмости, исчезновение веселости довольно точно указывает на начало острых или хронических заболеваний в анамнезе.

Исчезновение веселости, серьезность, угрюмость могут быть следствием разных причин, таких как: острые и хронические инфекции (бактериальные, вирусные, грибковые и паразитарные); аллергия с различными органными проявлениями; острые и хронические нарушения обмена, новообразования; хронические дегенеративные заболевания отдельных органов разной этиологии, прежде всего сердца, легких, печени и почек (рис. 1); тяжелые формы анемии (рис. 2); переломы; особые психические нагрузки в связи с конфликтом с родителями, друзьями, при конфликтах в фазы созревания, в чуждой обстановке (детский дом, больница), при длительном пребывании в детских домах или отделениях интенсивной терапии (психический госпитализм).

Серьезность и изменение настроения ребенка часто сопровождаются **другими симптомами нарушенного состояния и ненормального поведения**, в том числе одышкой и болью. Эти нарушения сперва могут быть нечетко выраженными и выявляться только при дальнейшем углубленном обследовании. Необычная серьезность ребенка в этих случаях может быть отражением самой начальной формы дыхательной недостаточности или признаком начинающейся боли (см. рис. 1).

Отдельные причины одышки, боли, отсутствия аппетита описаны в соответствующих отделах.



Рис. 1. Ревматический кардит.



Рис. 2. Тяжелая анемия при панмиелопатии.

2. Боль

2.1. Общие сведения о боли

Надежные сведения о локализации, характере, давности и возможной причине боли удается получить в лучшем случае от детей школьного возраста. Восприимчивость к боли у детей еще более индивидуальна, чем у взрослых, и очень различна в зависимости от ситуации.

Восприимчивость к боли и ее внешние проявления усиливают: перенесенный ранее испуг (страх ожидания); страх перед последствиями повреждения (например, вид крови); гнев, вызванный происшествием, удары как наказание, удары более сильных сверстников, механические воздействия, например, удар дверью, которую маленький ребенок персонифицирует и воспринимает как живое «зло».

Восприимчивость к боли и ее внешние проявления уменьшают: страх перед врачебным вмешательством (эффект вытеснения; типичная ситуация: исчезновение зубной боли, как только пациент уселся в зубо врачебное кресло); страх перед наказанием за повреждение, полученное по собственной вине; накал борьбы, стремление к победе (изредка; обычно у более старших школьников и юношей); неосведомленность о серьезности полученного повреждения (видимая отвага маленького ребенка, еще незнакомого с болью).

Качественная характеристика боли. Боль может быть колющей и жгучей, рвущей и пульсирующей, сверлящей, постоянной и приступообразной, стреляющей, спастической, сдавливающей, болью как при ранах, тупой или резкой.

Чем младше ребенок, тем он менее способен описать свою боль. Но тем важнее установить причины и характер боли по имеющимся симптомам (рис. 3—5, табл. 1, 2). Наибольшие трудности в подобных случаях возникают именно у самых маленьких детей. У них нельзя с достаточной точностью судить о боли по выражению лица или по положению тела. Грудные дети, как правило, бурно выражают свои болевые ощущения криком и плачем. Их реакция меньше, чем в других возрастных группах, связана с истинной силой боли, а обусловлена преимущественно ее угрозой. Ощущения, которые у взрослых или у детей старшего возраста можно было бы охарактеризовать как «недомогание», у маленьких детей часто вызывают картину максимальных болевых проявлений. Опыт и наблюдательность врача позволяют сделать правильное диагностическое заключение на основании внешних болевых проявлений у грудных младенцев, еще не умеющих говорить.

Большое значение имеют два простых способа. Чтобы правильно оценить силу болевых ощущений, пытаются успокоить ребенка уговорами, отвлечь игрой, пищей, берут его на руки. Эти уловки не влияют на действительно

Таблица 1. Феномены боли

Мимика	Пантомимика	Вегетативные симптомы	Акустические данные	Особые формы поведения при длительной боли	Другие органические признаки при заболеваниях, сопровождающихся болью
<p>Серьезное выражение лица</p> <p>Бедная мимика, застывший, нефиксирующий взгляд, при этом иногда сдвинутые брови, складки над переносицей, закусенный или перекошенный рот</p> <p>При острой боли у детей первого года жизни сморщенное лицо, сомкнутые веки, широко открытый рот, крик</p>	<p>Разбрасывание</p> <p>Дрыгание или необычно неподвижное положение</p> <p>Часто правильное положение</p> <p>Попытки преодолеть боль: надавливание на большое место, закусывает палец или губы; скрежет зубами; разбрасывание</p>	<p>Бледность лица</p> <p>Покраснение лица</p> <p>Холодный пот</p> <p>Широко раскрытые зовущие глаза</p> <p>Блестящие полные слез глаза</p> <p>Струящиеся слезы</p> <p>Дрожание</p> <p>Гусиная кожа</p> <p>Холодные пальцы рук и ног</p> <p>Рвота</p> <p>Ускорение пульса</p> <p>Изменение ритма дыхания (гипервентиляция или задержка дыхания)</p> <p>Движения губ, указывающие на сухость слизистых оболочек</p>	<p>Упорный крик</p> <p>Стоны</p> <p>Вскрикивания</p> <p>Скрежет зубами</p> <p>Стенания</p> <p>Подавленный кашель</p> <p>Всхлипывания, плач</p> <p>У грудных детей крик и плач</p>	<p>Ограниченный круг интересов</p> <p>Ослабление способности сосредоточиться</p> <p>Скудость побуждений</p> <p>Дурное настроение</p> <p>Нежелание</p> <p>Повышенная раздражительность</p> <p>Агрессивность</p> <p>Отсутствие аппетита</p> <p>Ипохондрия</p> <p>Мечтательность</p> <p>Пугливость</p> <p>Бессонница</p> <p>Бросающаяся в глаза серьезность</p> <p>Плаксивость</p>	<p>Вздутый большой живот</p> <p>Покраснение кожи</p> <p>Припухание</p> <p>Нарушение функций</p> <p>Крепитация при переломах или подкожной эмфиземе</p> <p>Моча: задержка, позывы, поллакиурия</p> <p>Стул: твердые мелкие катышки, обильный неформленный со слизью и кровью</p> <p>Гематомы</p> <p>Уплотнения в кишечнике</p> <p>Изменение обычных контуров тела</p> <p>Ненормальное положение тела (см. табл. 2)</p>

Примечание. Значительные вариации болевых проявлений в каждом отдельном случае определяются возрастом ребенка, характером боли, ее причиной, давностью, сопутствующим испугом и значением, которое пациент придает причине боли.

Рис. 3. Ребенок с заболеванием, проявляющимся болью, причину которой вначале не удалось установить.



Рис. 4. Тот же ребенок; причина боли еще не установлена.



сильную боль. Для уточнения локализации боли ощупывают подозрительную часть тела, начиная исследования со здоровой стороны, и лишь в конце пальпируют место предполагаемой боли. Обследование часто удается облегчить, если кто-нибудь отвлекает ребенка.



Рис. 5. Тот же ребенок спустя 2 мес; диагностирована нейробластома с метастазами.

Таблица 2. Особые положения тела, обусловленные болью

Ограничение движений одной из конечностей:

остеомиелит, артрит, неоплазма, перелом, эпифизеолиз, вывих, повреждение мягких тканей, состояние после растяжения

В положении стоя — наклон преимущественно в сторону, в положении лежа — на спине, чаще на спине с подтянутыми бедрами:

воспалительные процессы в области живота, боль в грудной стенке, колика мочеточниковая, почечная, желчная, кишечная, инвагинация, «острый живот», ущемленная грыжа

Необычная неподвижность, ограничение всяких движений, в том числе дыхательных экскурсий:

множественные переломы, симуляция несчастного случая или неправильных действий, плевральная боль, острый живот, особенно перитонит, цинга, тяжелый врожденный сифилис

Неправильное положение рук и ног:

переломы, вывихи, подвывихи

Во многих случаях, особенно у грудных и маленьких детей, требуется применение объективных методов исследования, например, рентгенологического и лабораторного.

2.2. Крик у детей грудного и младшего возраста

Грудные и маленькие дети криком выражают неприятные ощущения, причины которых могут быть разными, от общего недомогания до очень сильной соматической боли в каком-либо

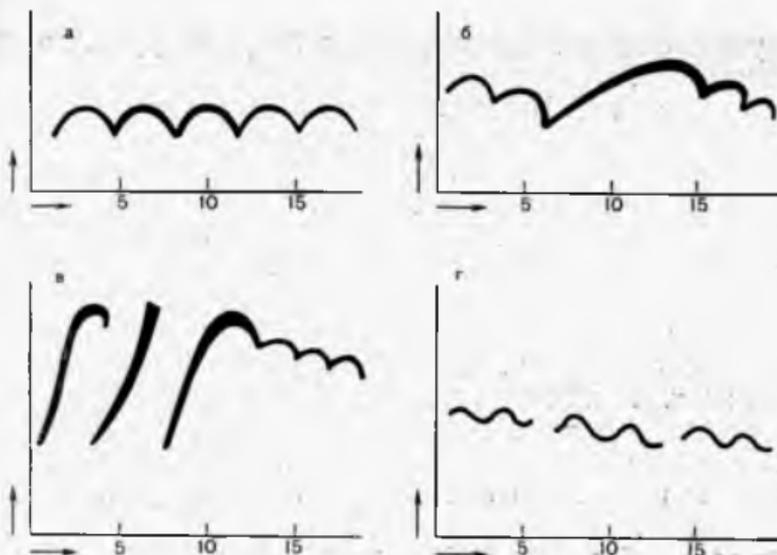


Рис. 6. Графическое изображение крика грудных детей; толще линия — громче крик, выше линия — выше его тональность.

а — крик относительно низкой тональности («а», «э») и в относительной последовательности — при голоде, мокрых пеленках, переутомлении; б — крик одной тональности, неравномерной последовательности — при гнев, сильной боли в ушах, ранении; в — внезапные вскрикивания — при вздутии, колике, в наиболее выраженной форме при энцефалите и токсикозе (возможны и стоны); г — тихий нарастающий и затихающий крик, стоны; характерны для тяжело больных ослабленных детей, например, при пневмонии, недостаточности кровообращения разной этиологии.

По вертикали — высота тона, цифры по горизонтали — время в секундах.

определенном участке тела. Дети этого возраста почти одинаково реагируют на многие раздражители. Тем не менее опытный наблюдатель может сделать правильные диагностические выводы на основании деталей поведения, движений ребенка и его крика.

Необходимо отметить, что бывает иное выражение недомогания, без крика. У ребенка сморщенный лоб, прищуренные маленькие глаза, поднятые брови («брови Лаокоона»), опущенные углы рта. При этом отмечаются беспокойная мимика, общее возбуждение, бессонница, жажда. Крик ребенка начинается вскоре после развития описанной картины. При этом веки его судорожно сжаты, на лбу появляются поперечные и вертикальные складки, рот широко открыт в форме четырехугольника, верхняя губа высоко поднята, нижняя выдвинута вперед. Издаваемые при этом крики могут быть короткими или длительными, резкими и пронзительными или жалобными.

Зависимость характера громкости крика и его причин отражена на рис. 6. Различия в характере крика дают определенную возможность для дифференциальной диагностики. Например, от однократного сдавленного «а» крик усиливается до широкого, выталкивающего и артикулированного «э» (рис. 6, а, б).

Причины такого крика: неудовольствие, неудоб-

ство, утомление. Когда ребенка берут на руки, он обычно сразу замолкает.

Досада, гнев. Крик часто сопровождается покраснением лица или даже цианозом из-за задержки воздуха, дрожанием нижней челюсти, всего тела. Такой крик возникает, когда уходит дорогой ребенку человек, когда отбирают игрушку, при неприятном обследовании холодными руками, при ограничении движений во время врачебного осмотра, при инъекциях и прививках или раздевании в холодном помещении. Связь крика с вызвавшими его причинами в большинстве случаев очевидна.

Мокрые пеленки. Помогает перепеленание.

Ранения. Крик имеет жалобный оттенок.

Голод. Крик часто сопровождается дрожанием нижней челюсти и прекращается при кормлении.

Боль при глотании, воспалении уха, повреждении кожи.

Крик высокий и громкий, проявляется звуками «и» и «ай» (рис. 6, в). Боль при вздутии живота и от других причин, исходящих из кишечника, мочевыводящих путей. Крик в большинстве случаев короткий, часто резкий и пронзительный с короткими или длительными паузами. Бедра обычно притянуты к животу, их распрямление требует усилий и вызывает особенно сильный плач.

Воспаление среднего уха, быстро развивающиеся флегмоны, остеомиелит вызывают особенно упорный крик, выражение боли на лице вследствие напряжения барабанной перепонки, надкостницы или кожи.

Прикосновение к воспаленному органу, например, при отите, мастоидите, остеомиелите, артрите, подкожном абсцессе, флегмоне, остром лимфадените.

Переломы костей. Постоянный плач и крик.

Определение ригидности затылочных мышц при менингите. Ребенок с помрачением сознания сразу резко вскрикивает.

Грубое прикосновение при цинге. Ребенок вскрикивает скорее спонтанно. Бросаются в глаза ограничение движений, испуганное выражение лица ребенка уже при попытке приблизиться к нему.

Прикосновение при болевом псевдопараличе. Псевдопаралич Парро при врожденном сифилисе (рис. 7), паралич при подвывихе головки лучевой кости, тяжелый общий остеопороз, например при многих формах лейкоза.

Энцефалит, энцефаломенингит. Часто сопровождаются обменными нарушениями, интоксикацией, особенно у детей с хроническим поражением мозга. В подобных случаях отмечают пронзительный, звонкий, всюду проникающий обезьяноподобный крик.

Синдром кошачьего крика (аномалия В-хромосом). Постоянно высокий звук голоса, плач часто на самые обычные



Рис. 7. Болевой паралич Парро при врожденном сифилисе. Боль появляется при свисании руки.

причины, напоминающий кошачье мяуканье. Наблюдается и у детей, вышедших из грудного возраста. Одновременно отмечают краниофациальную дисморфию (микроцефалия, микрогения, тяжелое психическое отставание). Чаще страдают девочки.

Крик выражается звуками «и» или «ай», но звучит тихо, слабо, тонко, часто прерывисто, наподобие стога (см. рис. 6, г).

Длительное медленно наступающее переохлаждение (замерзание). При этом наблюдают общее беспокойство, болезненно сморщенное лицо, мраморную кожу, иногда мышечные подергивания.

Мокрые пеленки.

Обильное потение.

Тяжелые состояния различной природы с недостаточностью кровообращения, общей слабостью (сепсис, токсикоз, тяжелая анемия).

Заболевания органов дыхания, сопровождающиеся болью при дыхании: плевропневмония, плеврит. За болезненным приступом кашля следует короткий, быстро заглушаемый вскрик, переходящий в стон или постанывание.

Заболевание органов дыхания и сердца с дыхательной недостаточностью (пневмонии, врожденные или приобретенные тяжелые поражения сердца и крупных сосудов).

Тяжелая дистрофия вплоть до атрофии различной природы: нарушения обмена веществ экзо- и эндогенного происхождения, опухолевая кахексия.

Распространенные мышечные параличи, ведущие к дыхательной недостаточности: миопатии, полиомиелит, полирадикулит, полиневрит, другие воспалительные поражения спинного мозга, кровоизлияния в мозг, опухоли позвоночника

или спинного мозга, приводящие к дыхательной недостаточности.

Крик звучит приглушенно, голос почти беззвучный.

Воспалительный отек слизистой оболочки гортани: отек голосовых связок, эпиглоттит, подвязочный ларингит, дифтерия, ларинготрахеобронхит с тяжелым поражением гортани.

Значительное сужение глоточного пространства: ретрофарингеальный, перитонзиллярный абсцесс, флегмона дна рта, значительная гиперплазия миндалин при тонзиллите, парез глотания с обильным накоплением слюны в зеве.

Крик детей необходимо отличать от изменений голоса (см. главу 34) и **побочных шумов при дыхании** (стридор; см. главу 37).

2.3. Дифференцированное выражение боли у детей более старшего возраста

Феномены выражения болей (табл. 1). Спонтанная и давящая боль отличается от боли при движении; она возникает при глотании, разговоре, кашле, ходьбе, беге, прыжках. Дети дошкольного и школьного возраста могут сказать о локализации болей, но не всегда точно. Во многих случаях боль, возникающая в различных органах, проецируется в голову. Например, дети жалуются на головную боль при боковом фарингите, на боль в животе при пневмонии, плеврите, ангине или менингите. Иногда дети жалуются на боль, которой нет вовсе, либо боль является следствием страха перед лечебным вмешательством. Тем не менее диагностика боли у детей этой группы все же легче, чем в грудном возрасте. Она облегчается у них мимикой, выражением лица, характерной позой. Сильная боль, переносимая ребенком, выражается болезненно искаженным лицом, полными слез глазами, часто плачем. Длительная боль сопровождается пристальным, неподвижным и нефиксирующим взглядом блестящих, наполненных слезами глаз под сведенными, косо поставленными бровями и вертикальными складками над переносицей.

Вегетативные нарушения, сопутствующие боли, имеют большое диагностическое значение, особенно при поражениях висцеральных органов. Ребенок во время приступов боли становится бледным, плачет; отмечается повышенное потоотделение; иногда жалуется на сердцебиение и внутреннее беспокойство, хочет лечь в постель, ощущает головокружение и позывы на рвоту.

Анамнез часто выявляет важные ситуационные факторы. Например, возникновение боли при стрессе, перенапряжении различного характера, возбуждении, нагибании, физических упражнениях, после занятий в школе или дома, перед, во время или после еды, при перемене погоды.

Рис. 8. Возможные причины головной боли.

1 — кости черепа и надкостница; 2 — тройничный нерв (ветви I—III); 3 — орган слуха; 4 — сосцевидный отросток; 5 — челюсть; 6 — зев, область миндалин; 7 — мозг, мозговые оболочки; 8 — глаза; 9 — околоносовые пазухи; 10 — околоушная железа; 11 — зубы, язык, слизистая оболочка ротовой полости; 12 — лимфатические узлы; 13 — нарушения обмена веществ, инфекционные заболевания, отравления, гипер- и гипотензия.



2.4. Головная боль

Головная боль у детей до 8 лет редко возникает спонтанно. Жалобы на нее весьма часты в тех случаях, когда кто-либо из членов семьи (мать или бабушка) страдает «мигренью».

Головная боль в зависимости от ее характера, состояния и восприимчивости ребенка к боли и ситуации выражается плачем или серьезным выражением (см. рис. 3). Ребенок с длительно сохраняющимся выражением боли неохотно играет, становится невеселым, легко раздражается, у него плохой аппетит. Маленькие дети ведут себя беспокойно, часто меняют положение головы и всего тела. Нередко они держат руки на области болевых ощущений, гладят соответствующую часть головы, глаза, лоб или затылок, тянут за волосы. Дети более старшего возраста держат голову чаще неподвижно, шейный отдел позвоночника у них фиксирован. Трудности обнаружения головной боли у ребенка (рис. 8) весьма часто приводят к тому, что она остается недиагностированной.

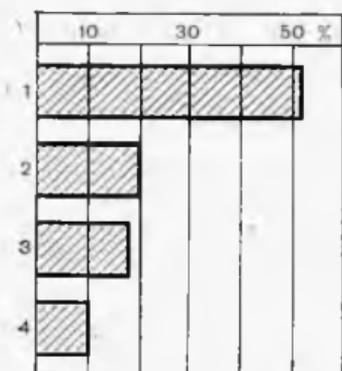
Выявление боли. Головная боль представляет собой результат раздражения болевых рецепторов твердой мозговой оболочки (*Falx cerebri*, *tentorium cerebelli*, базальная и темпоральная части твердой мозговой оболочки), крупных артерий мозга (базальные артерии), венозных синусов, в чувствительных волокнах черепных нервов (V, IX пары), в коже головы, надкостнице, мышцах, фасциях и экстракраниальных артерий. Само вещество мозга и мягкая мозговая оболочка не воспринимают болевых раздражений.

2.4.1 Головная боль центрального генеза

Головная боль центрального происхождения связана непосредственно с мозгом и его оболочками. В ее основе лежат различные патологические процессы: нарушение физиологической количественной корреляции между массой мозга, ликвора и крови; инфекционные заболевания мозга и его оболочек; нарушение кровообращения в мозге; эпилепсия; экзогенные интоксикации; интоксикации при инфекционных заболеваниях,

Рис. 9. Частота различной локализации опухолей мозга у детей.

1 — мозжечок; 2 — большой мозг; 3 — ствол мозга; 4 — вблизи турецкого седла.



поражающих, кроме мозга, и другие органы; эндогенные интоксикации при нарушениях обменных процессов.

Количественные соотношения в физиологической корреляции между мозгом, ликвором и кровью нарушаются при многих заболеваниях. Механизм этих нарушений

различен и зависит от ряда причин.

Увеличение объема мозга. Энцефалит, энцефаломиелит (диффузный или очаговый). Признаками его служат сомноленция, ригидность затылочных мышц, как очаговые симптомы возможны приступы судорог или параличи. Нередко наблюдается и вегетативная симптоматика в виде лихорадки, рвоты, потливости, приступообразного покраснения или побледнения кожи. Количество клеток в ликворе в зависимости от вида возбудителя значительно повышено. На ЭЭГ в большинстве случаев отмечают общее замедление показателей, возможны признаки судорожной активности.

Абсцесс мозга. Локальный воспалительный процесс, возникающий при распространении инфекции с соседних органов у основания черепа (отит, мастоидит, тромбофлебит, последствия переломов), свода черепа (остеомиелит, пиодермия) или его лицевого отдела (синусит, отит, остеомиелит). Абсцессы мозга развиваются также в результате метастазирования инфекции при сепсисе, хроническом бронхите, бронхоэктазах и муковисцидозе. Ведущие признаки: очаговая симптоматика абсцессов мозга определяется их локализацией; отмечают апатию, рвоту, лихорадку, часто расширение и застой диска зрительного нерва на больной стороне. Слабо выраженные воспалительные изменения обнаруживаются в ликворе. Показатели ЭЭГ остаются нормальными или выявляются фокальные изменения. Для уточнения локализации абсцессов мозга можно пользоваться данными табл. 3.

Злокачественные и доброкачественные опухоли. Степень злокачественности опухолей мозга определяется не столько их гистологической характеристикой, сколько локализацией. Даже маленькая по размерам опухоль, располагающаяся в области жизненно важных центров или высокодифференцированных моторных зон, рано вызывает симптомы поражения и представляет серьезную угрозу для жизни. Частота и локализация опухолей мозга отражены на рис. 9. Большинство внутричерепных опухолей у детей расположены интратенториально. Наиболее важные клинические симптомы, помимо головной боли, — рвота без предшествующей тошноты (особенно по

Рис. 10. Частота поражения центральной нервной системы при остром лейкозе.

1 — головная боль; 2 — тошнота, рвота; 3 — застойные диски зрительного нерва; 4 — менингеальные симптомы; 5 — судороги; 6 — полифагия, ожирение; 7 — потеря зрения; 8 — вовлечение в процесс спинного мозга.

утрам), приступы судорог (в зависимости от локализации опухоли), застойный диск. Рентгенологически выявляются расхождение швов и значительные пальцевые вдавления («облаковидный череп»). У грудных детей может быть взбухание родничков. Обструкция внутренних ликворных пространств приводит к гидроцефалии. Особенности симптоматики опухолей в зависимости от их локализации см. в табл. 3.

Особенности гистологии опухолей мозга в зависимости от их частоты и локализации у детей разного возраста отражены в табл. 4. Наибольшее значение в настоящее время придают нейролейкемии (лейкемическому менингозу) (рис. 10).

Отек мозга локальный и генерализованный может возникать при различных патологических состояниях. Аллергические реакции; часто одновременно наблюдают отек кожи, уртикарии или экзантемы другого характера, эозинофилию.

Гломерулонефрит, сопровождающийся отеком лица, характерными изменениями в моче и часто гипертонией.

Нефротический синдром (изредка) с распространенными отеками, иногда асцитом и всегда высокой протеинурией и диспротеинемией.

Другие гипопротемии (редко) вследствие потери белков (ожоговая болезнь, энтеральная потеря белков).

Травмы; при этом, как правило, отмечают признаки сотрясения или контузии мозга, а также другие повреждения.

Применение кортикостероидных препаратов и после него (псевдотумор мозга).

Воспалительные процессы (см. выше энцефалит).

Интоксикации, например, некоторые виды отравлений и острая стадия ожоговой болезни.

Кровоизлияние в мозг, возникающее при системном поражении (purpura segetri) или при массивном кровотечении на почве травмы, аневризмы, артериовенозной ангиомы, заболеваний системы крови. При этом часто обнаруживают также кровоизлияния на глазном дне, кровь в ликворе, распространенные подкожные и подслизистые кровоизлияния. Остро возник-

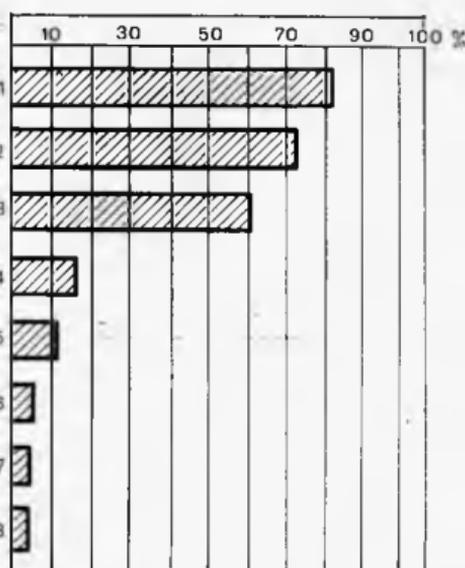


Таблица 3. Симптоматика опухолей мозга в зависимости от локализации

Признаки	Полушария большого мозга	Хиазма, III желудочек	Ствол, передний отдел	Ствол, задний отдел, мозжечок
Подозрительные признаки				
Головная боль	Поздний признак: иногда односторонняя	В области лба и глаз	Диффузная, глубокая	Ранний признак; в области затылка, редко также в области лба
Рвота без тошноты	Поздний признак, при поражении височной доли иногда тошнота	Поздний признак	Частый признак*	Ранний признак*; быстро нарастает, сочетается с брадикардией и нарушением дыхания
Глазные симптомы	Поздний признак: застойный диск и парезы черепных нервов	* Нарушение зрения, иногда одностороннее * Дефекты полей зрения (часто битемпоральные), иногда односторонняя атрофия зрительного нерва	Застойный диск, часто нистагм, * часто мидриаз при параличе ядра III пары, сходящееся косоглазие*, паралич глазных мышц	Застойный диск Нистагм* Парез VI, IV и III нервов
Диагностические признаки				
Приступы судорог	Ранние*, локальные* (моторные); затем генерализованные Абсансы при височной локализации	—	Иногда остро теряется тонус Абсансы	Отдельные топические судороги
Моторные и сенсорные нарушения	Односторонние*: асимметрия рефлексов мышечная слабость, спазм, адиадохокinez,	—	* Перекрестные нарушения длинных связей, иногда гиперкинезы (хореоатетоз)	Мозжечковая атаксия* Головокружение, нарушения координации, двусторонний симптом Бабинского, гипотония,

		гиперестезия и/или парестезия		иногда паралич глотания и фонации Менингизм, ригидность шеи как признаки бульбарного заклинивания
Другие соматические признаки	—		Ожирение* или истощение Малый рост*, несахарный диабет, раннее половое созревание Полифагия*	
Психические нарушения	Поздний признак: нарушение запоминания, афазия, агнозия, иногда общая заторможенность	Слабость внимания, аффективная невосприимчивость Сонливость, необоснованные приступы ярости, маниакальные состояния		Ослабление концентрации внимания Сомноленция при ликворной гипертензии
Верификация диагноза				
Рентгенологическое исследование	Крупнопятнистые вкрапления кальция при обызвествлении опухоли Изменение свода черепа	Иногда отложение кальция* над турецким седлом, расширение или разрушение седла, иногда одностороннее расширение зрительного отверстия	Иногда обызвествление в области шишковидной железы	Расхождение швов* Облаковидный череп*
Артериография	Контрастирование опухоли* Обилие сосудов	* Смещение начального отдела передней мозговой артерии	Иногда картина гидроцефалии* по изменениям сосудов: широкая передняя дуга, а остальные паучообразно растянуты	
Компьютерная томография	Изображение опухоли, ее образования, особенно на ликворные пространства	положения, величины, внутренней структуры, ее влияния на соседние		
Электроэнцефалограмма	Очаговые изменения, иногда признаки судорожной активности	Замедление активности с обеих сторон		Общие диффузные изменения

Супратенториальные опухоли мозга

- Опухоли полушарий большого мозга: астроцитомы различной злокачественности, олигодендроглиомы
- Таламические и гипофизарные опухоли: астроцитомы, эктопическая пинеалома, эпендимома, гамартома
- Опухоли пинеальной области: тератома, герминома, истинная пинеалома, дермоидные кисты, арахноидальные кисты
- Опухоли сосудистого сплетения

Инфратенториальные опухоли мозга

- Опухоли задней черепной ямки: эпендимома, медуллобластома, астроцитомы мозжечка
- Опухоли гипофизарной области: аденома гипофиза, краниофарингиома

кающее поражение сопровождается, помимо головной боли, тошнотой, рвотой, потерей сознания, судорогами, параличами и другими мозговыми симптомами и позволяет говорить о развитии инсульта или апоплексии у детей.

Повышение давления ликвора из-за увеличенной его продукции, затрудненной циркуляции или замедленной резорбции.

Воспалительные процессы: менингит и энцефаломенингит разной этиологии, преимущественно инфекционного генеза. Характерны острое начало, плеоцитоз, выделение возбудителя при бактериальных инфекциях и положительные серологические тесты при вирусных.

Гидроцефалия (внутренняя и/или наружная) при следующих заболеваниях или в результате их: менингит или энцефалит, пороки развития ликворной системы мозга (атрезия протоков и др.), опухоли, стенозирующие ликворные протоки.

Инсоляция, солнечный удар. После избыточного солнечного облучения (солнечный ожог) в последующем развиваются рвота, сомноленция, беспокойство. Давление ликвора повышено, число клеток в нем почти нормальное.

Снижение давления ликвора: после пункций вследствие ликворреи, после травмы или эксикоза (например, при тяжелом поносе).

Выпот в мозговых оболочках.

Экстрадуральная (эпидуральная) гематома в результате травмы (родовая травма, удар). Головная боль возникает вскоре после травмы (в течение нескольких часов!). В большинстве случаев имеется также гематома на поверхности черепа.

Субдуральная гематома после травмы (родовая травма, удар). Наиболее важные признаки: указание на травму, перенесенную несколько часов, дней или недель тому назад; у грудных детей выбухание родничков часто с их пульсацией; рвота; нарушение сознания; очаговая симптоматика типа судорог и параличей; расхождение швов черепа. Гематома может

располагаться с обеих сторон (сонография), обычно над полушариями. Часто одновременно обнаруживают кровоизлияния в сетчатку. Диафаноскопия черепа на ранних стадиях часто дает отрицательные результаты и выявляет изменения позже, когда значительно снизится число эритроцитов в выпоте (в 7 раз). На ЭЭГ снижение амплитуды колебаний.

Субдуральный выпот или накопление жидкости между твердой и паутинной (арахноидальной) оболочками наблюдается преимущественно в грудном и редко в младшем детском возрасте. Обычно это следствие или осложнение различных инфекционных заболеваний. Синонимы: *pachimeningosis hemorrhagica interna*, гигрома твердой мозговой оболочки, хроническая субдуральная гематома. Причины: черепно-мозговая травма при родах (аномальное положение плода в тазу матери, щипцы, вакуум-экстракция, кесарево сечение, ранние роды, удлиненный период изгнания). Вначале возникает гематома, которая в течение 4—8 нед преобразуется в гигрому; удары или падения в последующие периоды жизни (вначале также образуется гематома); менингит, чаще вызываемый возбудителем инфлюэнцы, пневмококками, менингококками; абсцесс мозга (перифокальный воспалительный выпот или скопление жидкости при прорыве абсцесса); хроническое нарушение питания, тяжелый эксикоз, электролитные нарушения, изменяющие проницаемость менингеальных сосудов.

Чаще поражаются дети грудного возраста. Субдуральный выпот почти всегда расположен супратенториально и в 85 % случаев распространяется над обоими полушариями, преимущественно в лобной области. Длительно существующий выпот распространяется на более значительную площадь, иногда на все полушарие, если капсула, отграничивающая выпот, временами

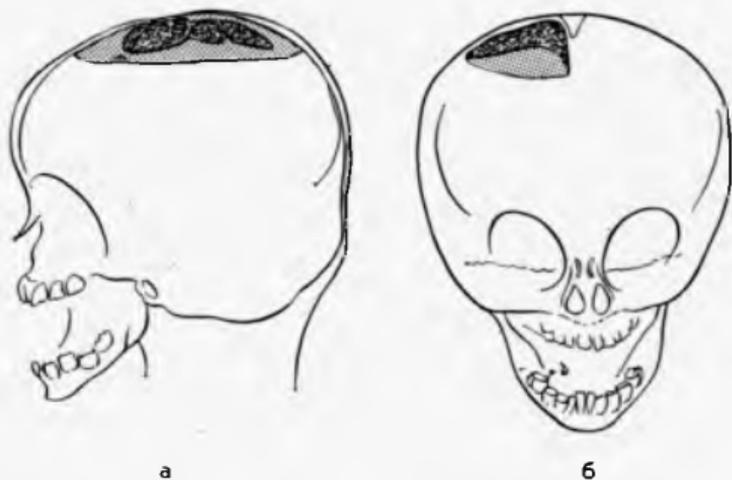


Рис. 11. Геморрагический пахименингит (а), гигрома (б). Контрастирование воздухом, введенным через родничок.

разрывается, а потом формируется в новых границах (рис. 11). Клиническая симптоматика не отличается от описанной выше картины острой субдуральной гематомы. У грудных детей в большинстве случаев обнаруживается распространенный трансиллюминационный эффект (иногда просветление на протяжении целого полушария).

Характеристика выпота: окраска варьирует от светлой и прозрачной до массивно кровянистой; количество — от нескольких миллилитров до 100 мл и более (значительный выпот обычно после травм или при заболеваниях крови). Содержание белка высокое (до 1000 мг/100 мл).

Препятствия в увеличении объема растущего мозга из-за преждевременного окостенения свода черепа: частичный или тотальный краниостеноз при вовлечении отдельных или всех швов свода черепа. Признаки: микроцефалия, дисморфия мозгового отдела черепа, преждевременный синостоз по данным рентгенограмм и облаковидный череп, застойный диск зрительного нерва, свота.

Поражения сосудов различной этиологии могут быть причиной головной боли (колебания объемов в полости черепа, гипоксия).

Увеличение внутричерепного объема крови. Медикаментозное влияние, например кофеина, гистамина или дигиталиса, последствия массивных инфузий или других вмешательств, вызывающих разведение плазмы. Тяжелые относительно быстро развивающиеся анемии, когда гипоксемия компенсируется повышением кровотока. Застой вследствие правожелудочковой недостаточности. Гипогликемия из-за передозировки инсулина, спонтанная гипогликемия, инсулома. В этих случаях головная боль сопровождается чувством голода, страхом, повышенной раздражительностью, затуманиванием сознания, но иногда головокружением, сердцебиением, потливостью и дрожанием. Низкий уровень сахара в крови и быстрое улучшение после приема углеводов внутрь или внутривенного введения подтверждают гипогликемический характер этих нарушений.

Артериальная гипертензия (гипертония): сосудистая (включая феохромоцитому), почечная, при истинной полицитемии, синдроме Кушинга.

Орто статические нарушения кровообращения. Их основой является гипоксия головного мозга. Многие астенизированные дети жалуются на частое головокружение, тупую боль в затылочной области, у них отмечается склонность к обмороку. Боль возникает в большинстве случаев после длительного стояния в плохо проветриваемом помещении или длительного неподвижного сидения, например, в конце школьных уроков либо в утренние часы сразу после подъема.

Мигрень. Болезнь преимущественно взрослых, но встречается и у детей школьного возраста, особенно у девочек; часты семейные случаи заболевания. Среди полного благополучия

вдруг появляется глубокая, длящаяся часами головная боль, обычно односторонняя, чаще всего в надглазничной или затылочной области. Приступ мигрени начинается со светобоязни, ощущения вспышек перед глазами, слезотечения, тошноты, головокружения, шума в ушах; часто заканчивается рвотой и нередко одновременно полиурией. Если подобная головная боль сопутствует иной неврологической симптоматике (периодические нарушения походки, выпадение чувствительности, двигательные нарушения, в частности в зоне иннервации черепных нервов, дизартрия), то говорят об ассоциированной мигрени. На ЭЭГ выявляют дизритмию и замедление волн, более характерные для ассоциированной мигрени. Компьютерная томография помогает исключить пороки развития сосудов мозга или объемный процесс. Приступы мигрени часто возникают при прохождении погодного фронта и при возбуждении. У девочек отмечается связь с менструациями (предменструальная мигрень). Существуют тесные, но еще не вполне ясные связи между мигренью и эпилепсией.

Эпилепсия в некоторых случаях проявляется только головной болью и некоторыми неадекватными движениями (чавкающие движения рта), а также помрачением сознания (психомоторная эпилепсия).

Инттоксикации. Действия токсинов, распространяющихся гематогенно, также могут вызывать головную боль. Причины интоксикации различны.

У р е м я.

Х р о н и ч е с к и й т я ж е л ы й з а п о р.

Окись углерода. Стучащие головные боли, преимущественно в височной и лобной областях, тошнота, сердцебиение, боли в животе, цвет лица розовый. Следует помнить о возможности хронического отравления (например, неисправная печь).

Бензол и другие органические растворители. Вредное действие оказывают преимущественно в газообразном состоянии: головная боль с головокружением, кашель, покраснение лица, конъюнктивит от раздражения.

Четыреххлористый углерод. Головная боль преимущественно в области макушки, головокружение, разбитость, рвота, понос, поражение печени.

Алкоголь (этиловый и метиловый). Легкая эйфория, затем тяжелая тупая головная боль, иногда головокружение, часто разбитость, рвота. При отравлении метиловым алкоголем нарушается зрение вплоть до слепоты, широкие зрачки, цианоз.

Нитросоединения (газы). Диффузная головная боль, одышка, особенно при нагрузке, нарушения сна, отсутствие аппетита.

Т я ж е л ы е м е т а л л ы (свинец, мышьяк, ртуть).

Ботулизм. Головокружение часто с выраженной головной болью, рвотой, общая гипотония, сонное лицо, широкие зрачки, нарушения аккомодации и артикуляции. Острые нару-

шения, сведения о подобных заболеваниях у сотрапезников облегчают диагноз.

Общие инфекции, помимо поражения центральной нервной системы и менингеальных оболочек.

Грипп: давящая, часто сильная головная боль преимущественно в лобной области, одновременно боль в конечностях и в спине.

Тиф и паратиф, реже сальмонеллезный гастроэнтерит, как общие заболевания. Головная боль преимущественно на 1-й неделе болезни, а также высокая лихорадка, лейкопения, увеличение селезенки; на 2-й неделе появляются характерные розеолы на коже живота.

Пятнистая лихорадка. Упорная головная боль, менингеальные симптомы раздражения, характерная экзантема, увеличение селезенки. Диагноз энцефалита часто ставят лишь на 2—3-й неделе болезни.

2.4.2. Невралгии, неврит

Невралгия тройничного нерва. Приступы сильной разрывающей боли, строго ограниченной зоной иннервации соответствующей ветви нерва. Одновременно отмечаются усиленное слезо- и слюноотечение, повышенная секреция из носа, расширение зрачков на стороне поражения.

Невралгия затылочного нерва. Боль в большинстве случаев односторонняя, распространяющаяся от шеи через затылок до лба. Движения головой часто затруднены из-за боли. Пальпация позволяет обнаружить на шее болевые точки в местах выхода нерва.

2.4.3. Заболевания глаз

Боль в глазах может быть вызвана изменениями в поверхностных оболочках глаза (конъюнктивит, роговица, склера) или в его внутренних средах (ирит, глаукома).

Конъюнктивит. Болевые ощущения незначительные. Одновременно с ними появляются ощущение инородного тела, более или менее выраженное покраснение и отек конъюнктивы, а также зуд и слезотечение.

Конъюнктивит в начальном периоде кори. Болевые ощущения возникают весьма редко, больше беспокоит зуд.

Фотоэлектрический конъюнктивит развивается под влиянием ультрафиолетовых лучей после неосторожного использования кварцевых ламп, интенсивной инсоляции в высокогорье или на светлом пляже. Через 6—8 ч после облучения появляются сильная боль в глазах, слезотечение, спазм век, зуд, желание протереть глаза.

Herpes zoster ophthalmicus. Вирусное заболевание, начинающееся с сильной боли в области лба, затем нарастает покраснение глаз. Через 1—2 дня обнаруживаются пузырьковые высыпания в области глаза. Могут поражаться конъюнктив и роговица.

Конъюнктивит и кератит при синдроме Стивенса—Джонсона (экссудативная злокачественная эритема). В большинстве случаев наблюдается тяжелое часто псевдомембранозное воспаление. Поражаются слизистая оболочка полости рта и других органов, а также кожа (стоматит, хейлит, кокардная экзантема). Отмечается выраженная склонность к образованию синехий.

Поражения роговицы (дефекты эпителия, язва роговицы). Особенно сильная боль объясняется обильной сенсорной иннервацией роговицы. Помимо боли, отмечают сильное слезотечение, светобоязнь и спазм век (так называемая защитная триада, возникающая рефлекторно при поражении глаз). Инородное тело обнаруживают часто лишь после выворачивания верхнего века.

Воспаление склеры (склерит, эписклерит). Отмечается покраснение склеры в наружном или внутреннем отделе. Конъюнктивита выбухает наподобие горба, болезненна при надавливании.

Ирит, иридоциклит. Сильная боль в глубине глаза, может иррадиировать в область лба. Глаз краснеет, зрение нарушается из-за помутнения жидкости в камере глаза (иногда гипопион). Рисунок радужной оболочки смазан, зрачок преимущественно сужен. Существует опасность приращения радужной оболочки к передней поверхности хрусталика.

Острый приступ глаукомы. Очень сильная головная боль с признаками раздражения блуждающего нерва (тошнота, рвота, профузный пот). Боль иррадирует в висок, затылок, верхнюю челюсть, зубы. Пораженный глаз краснеет (застойная гиперемия), становится более напряженным, чем здоровый. Приступ опасен острым развитием слепоты.

Приступ мигрени проявляется обычно односторонней болью в области глаза, иногда сопровождается нарушениями зрения (вспыхивающие точки).

Боль позади глаза может быть вызвана заболеваниями самого глаза (ирит, острая глаукома), а также патологическими изменениями в тканях орбиты, приводящими к экзофтальму. При этом вначале бывает чувство напряжения, затем тупая боль и, наконец, боль из-за перерастяжения глазных мышц, нарушения кровотока (застойный отек конъюнктивы) и давления на костные стенки орбиты.

Боль при движении глаз, чтении или напряжении зрения (например, при просмотре телепередач) часто появляется в начальной стадии гриппа. Однако в первую очередь следует думать о дефектах зрения. Для них характерно

нарастание жалоб в течение дня. Примерами могут служить аномалии рефракции и скрытое косоглазие.

Астигматизм обусловлен неравномерной кривизной роговицы.

Гиперметропия (дальнозоркость), причинами ее является слишком малый диаметр глаза. Дальнозоркий, чтобы хорошо видеть, должен аккомодировать даже при взгляде вдаль. Рассматривание близких предметов требует от него дополнительного напряжения аккомодации. Длительное перенапряжение цилиарных мышц приводит к болезненному ощущению растяжения в глазу либо же вызывает чувство давления в области лба, реже затылке. Затруднение при чтении и другой работе, требующей напряжения зрения, нарастает в течение дня. Преходящие нарушения аккомодации бывают при травмах, интоксикациях, инфекционных болезнях, а также при применении атропинсодержащих препаратов.

Мышечная астенопия — нарушение согласованности в работе обоих глаз, косоглазие наружное (экзофория), внутреннее (эзофория), верхнее (гиперфория) и нижнее (гипофория). Выделяют также слабость конвергенции. Чувство давления и напряжения в глазах либо даже сильная боль возникают в результате перенапряжения отдельных мышц, которые должны компенсировать нарушенное мышечное равновесие. Слабость мышц в большинстве случаев относительна и легко компенсируется в обычных условиях при хорошем освещении. Однако описанные затруднения обычно возникают при каком-либо заболевании, у реконвалесцентов, при физическом и психическом перенапряжении, а также при длительном просмотре телепередач. Переутомление нередко приводит к двоению в глазах. Ориентировочные сведения по этому вопросу приведены на рис. 350.

Многие нарушения зрения бывают врожденными, поэтому их обнаружение у одного из родителей или детей служит основанием для соответствующего обследования всех остальных детей в семье.

2.4.4. Заболевания носа

Воспалительные процессы, деформации, гиперплазии и опухоли в области носа. Фурункул на поверхности носа или у входа в него; *herpes nasalis*; экзема, осложненная вторичной инфекцией; рагады у входа в нос, осложненные вторичной инфекцией. В большинстве случаев возникает только локальная боль, которая может трансформироваться в диффузную головную боль. Ринит, насморк вирусной, бактериальной, вазомоторной или аллергической природы. Ощущение тяжести в голове. **Озена** («зловонный насморк»). Общая тупая тяжесть в голове, сухость в носу.

Затруднение носового дыхания невоспалительного характера: инородные тела, опухоли, гиперплазия хоан, искривление носо-

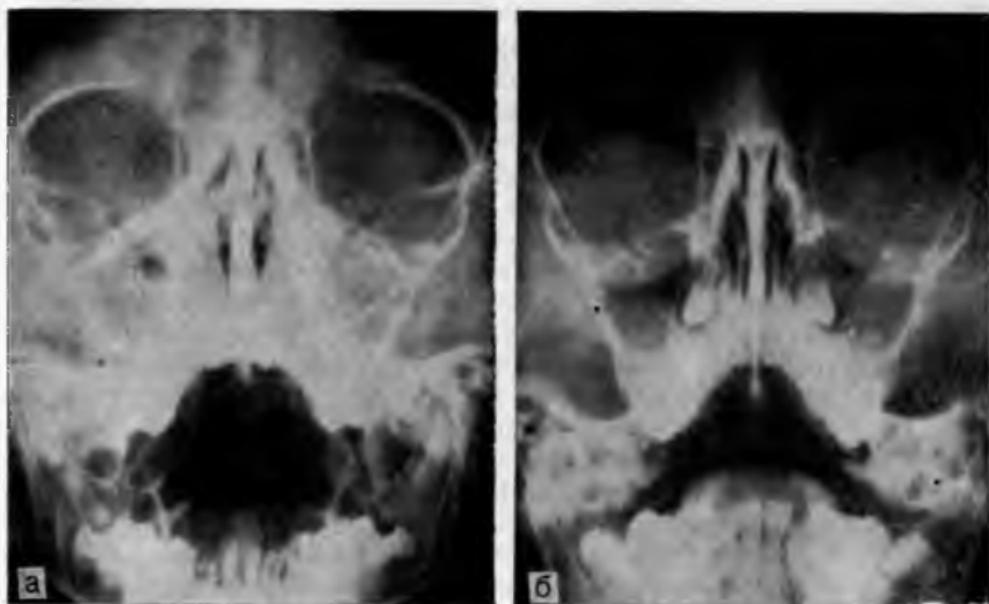


Рис. 12. Гайморит.

а — полное затемнение гайморовой пазухи; левая лобная пазуха еще не сформировалась; б — гиперплазия слизистой оболочки гайморовой пазухи; дополнительная находка: глазной протез в правой орбите.

вой перегородки, вызывающие диффузную головную боль и чувство давления в лобной области. Отмечаются дыхание через рот и гнусавый голос.

Воспаление околоносовых пазух (гайморит, фронтит, этмоидит). Больные ощущают общую тупую тяжесть в голове, тянущую боль в области щеки, стучащепульсирующую боль позади лба, тупую и пульсирующую боль у основания носа, повышенную чувствительность глаз к надавливанию. Отмечаются также затруднение носового дыхания, гнойные выделения из носа, слизисто-гнойная дорожка на задней стенке глотки, воспалительные грануляции на стенках зева, затемнение околоносовых пазух по данным рентгенограмм (рис. 12, см. рис. 292).

2.4.5. Заболевания уха

Боль невоспалительного происхождения (весьма редкая). **Тубоотит.** Часто колющая приступообразная боль в ухе. При обследовании обнаруживают уровень жидкости за барабанной перепонкой и ее втяжение. Ухудшение слуха быстро ликвидируется после катетеризации или продувания слуховой трубы. **Серная пробка.** Вызывает чувство давления, зуд, а также снижение слуха и шум в ухе. Эти нарушения часто возникают остро после купания, мытья или вследствие обильного потения (набухание серы). **Инородные тела** (бисеринки, косточки, насекомые). Нарушения такие же, как и при серной пробке.

Интермиттирующее увеличение околоушной слюнной железы. Тянущая боль связана с напряжением капсулы железы, которая периодически увеличивается из-за закупорки слюнным камнем ее выводного протока. Боль возникает в начале еды или уже при мысли о вкусной пище. Подтвердить диагноз можно рентгенологическим исследованием.

Воспалительные заболевания — наиболее частая причина боли. Воспаление наружного уха и слухового прохода (наружный отит, фурункул слухового прохода, поверхностная экзема, рожа) сопровождается преимущественно локальной болью, усиливающейся при жевании. Наблюдаются припухлость мягких тканей и увеличение регионарных лимфатических узлов. Острый средний отит. Отмечается вначале колющая, затем пульсирующая боль в ухе, которая может иррадиировать по всей голове и усиливается в положении лежа. Надавливание на козелок болезненно. Слух понижен. Барабанная перепонка гиперемирована, напряжена, часто перфорирована.

Через отверстие в слуховой проход может вытекать гнойно-кровянистая жидкость.

Осложнения. Мастоидит: стучащая боль за ухом, болезненность при надавливании на сосцевидный отросток, припухлость мягких тканей в его области; сужение слухового прохода. Перфорация лабиринта: распространенная головная боль, головокружение по типу вращения, рвота, нистагм, отсутствие слуха на соответствующей стороне. Петрозит (нагноение верхушки пирамиды височной кости): тупая упорная боль внутри головы различной интенсивности; гноетечение из уха; часто парез и паралич отводящего нерва (синдром Градениго). Холестеатома: тупая локальная боль при костной деструкции; краевая перфорация барабанной перепонки и выделение зловонного гноя. Значительные разрастания эпидермиса вокруг перфорации.

Herpes zoster oticus. Пузырьковые высыпания на ушной раковине, в слуховом проходе и на барабанной перепонке. Часто при этом бывает парез лицевого нерва.

Эпидемический паротит. Околоушная слюнная железа увеличивается, консистенция ее бывает от тестовидной до плотной. Интермиттирующая, тянущая боль в первые дни связана с напряжением капсулы железы, часто сильная боль при жевании. Ограничение подвижности нижней челюсти затрудняет еду.

Эпидемический паротит нередко осложняется менингитом (сильная головная боль, рвота и другие менингеальные симптомы).

Гнойный паротит обычно бывает односторонним, развивается при интраканаликулярном проникновении инфекции. Местные изменения такие же, как и при эпидемическом паротите.

Заболевания зубов и челюсти. Боль, исходящая из этих органов, чаще встречается у детей в возрасте от 4 до 8 лет. Кариез, ведущий к раздражению пульпы зуба. Сильная локальная, быстро проходящая боль, особенно при термическом раздражении. Пульпит. Воспаление пульпы зуба, заполняющей его полость. Боль продолжительная, интенсивная, преимущественно пульсирующая, усиливается при надавливании на зуб. Возможна иррадиация в ухо. Тестообразно припухает щека на больной стороне, увеличиваются подчелюстные лимфатические узлы. Парулис (флюс), одонтогенный абсцесс (подслизистый или субпериостальный) различной величины с лимфаденитом, иногда с флюктуацией, образованием кистозной полости с гнойным содержимым и свищей. Острота развития абсцесса определяет величину повышения температуры и тяжесть состояния. Острый период характеризуется интенсивной постоянной болью (прежде всего ночью), усиливающейся под влиянием тепла. Болезненное прорезывание зубов наблюдается гораздо реже, чем принято думать. Оно характерно для случаев с аномалией положения постоянных зубов, прежде всего зубов мудрости. Прорезывание молочных зубов происходит с обильным слюнотечением и небольшим местным раздражением (кровавый волдырь, воспалительное покраснение десен). Боль по объективным оценкам незначительная, но младенцы обычно даже на легкое недомогание реагируют криком.

Заболевания слизистой оболочки ротовой полости и губ. Воспалительные изменения на губах: герпетические высыпания, папулезные и язвенные очаги при стоматите, рагады, *angulus infectiosus* — сопровождаются локальной болью, усиливающейся при еде, жевании, разговоре. Воспаление слизистой оболочки рта: стоматит катаральный, афтозный и/или язвенный. Боль такая же, как описана в предыдущем разделе.

Заболевания глотки. Ангина и перитонзиллярный абсцесс: боль при глотании часто сочетается с диффузной головной болью и тяжестью в голове. Ангина при скарлатине: отмечается характерная триада: головная боль, лихорадка и боль при глотании. Высыпания на коже появляются несколькими часами позже. Ретрофарингеальный абсцесс: характерны боль в шее и в затылке, затруднения при глотании. Боковой фарингит, боковая ангина: боль односторонняя, иногда сильная, отдающая в ухо. Гиперплазия миндалин, аденоидные разрастания: в отдельных случаях может возникать боль в затылке. Тонзиллектomia: тянущая боль наблюдается в первые дни после операции, усиливается при глотании и иррадирует в ухо. Обобщающие сведения о боли при глотании см. раздел 2.5.

2.4.7. Заболевания костей черепа и мышц головы

Болевые ощущения в костях черепа и мышцах головы возникают в результате переломов и гематом или воспалительного, неопластического и ревматического процессов: остеомиелита, саркомы и других опухолей, метастазов опухолей (прежде всего нейробластом), лейкозной инфильтрации (хлорома), дерматомиозита. Боль в мышцах при нем возникает спонтанно, усиливается при движениях и надавливании на них. Мимика в связи с этим заметно ограничивается, становится замедленной (маскообразное, застывшее лицо в тяжелых случаях болезни). Характерны голубовато-синеватый оттенок и отечность кожи вокруг глаз, на лбу и на боковых поверхностях носа. Головная боль сопутствует краниостенозу.

2.4.8. Заболевания шейного отдела позвоночника

Боль чаще локализуется в затылке и в шее и может значительно усиливаться при неосторожном или вынужденном движении. Бросается в глаза постоянно прямая установка шеи и головы («негибкая шея») либо фиксация головы в положении поворота или наклона. Причинами этого состояния являются: спондилит, вызванный различными возбудителями (стафилококки, сальмонеллы, микобактерии туберкулеза); подвывихи в мелких межпозвонковых сочленениях; растяжения при травме.

2.4.9. Отраженная боль

К так называемой отраженной, или проецирующейся, боли относят болевые ощущения, которые воспринимаются вне места их возникновения. В предыдущих разделах приводились примеры данного феномена, например, боль в голове при поражении околоносовых пазух, заболеваниях среднего уха или боль в ухе после тонзиллэктомии. В более узком смысле к отраженной боли относят боль, которая возникает из-за эндокраниальных поражений, но проецируется на поверхность головы в зоне Геда.

Примером может служить **гиперестезия кожи лица и волосяной части головы**. Она выражается в неадекватных болевых ощущениях при поглаживании, причесывании. Подобная гипералгезия кожи возникает при инфекциях с высокой температурой (грипп), при всех поражениях, сопровождающихся повышением внутричерепного давления, после черепно-мозговой травмы с сотрясением мозга, при мигрени.

2.4.10. Психогенная головная боль

К психогенной головной боли относят болевые ощущения без органической основы. Это невротические реакции, возникающие преимущественно у психически лабильных и депрессивно настроенных детей при неблагоприятных внешних условиях и взаимоотношениях. Примерами служат некоторые типичные для подобных случаев ситуации, когда: старшие братья и сестры пренебрежительно относятся к младшим; нежеланный и нелюбимый в семье ребенок хочет обратить на себя внимание; честолюбивый ребенок, не добившийся своей цели, тяжело переживает эту неудачу; слабо развитый ребенок не справляется с школьными перегрузками; психоастенизированный ребенок находится в состоянии напряженного ожидания.

Головная боль как невротический симптом может возникать у детей, которые часто наблюдают эту симптоматику у членов своей семьи, у товарищей в школе и по играм. При этом головная боль у других лиц может иметь органическую основу. Психогенная головная боль локализуется обычно в лобной области, ее внешнее выражение бывает особенно демонстративным. Отвлекающие приемы или медикаментозная «пустышка» ликвидируют или значительно облегчают такую боль. Важное, часто решающее значение в правильной оценке психогенной головной боли имеет полный биографический анамнез.

2.5. Боль при глотании

Затруднение глотания (дисфагия см. разделы 2.7.3 и 25.20) отнюдь не всегда сопровождается болью, хотя часто оба эти нарушения связаны друг с другом. Если заболевший ребенок словами не может сообщить о боли при глотании, то об этом говорит его мимика. Момент глотания наступает с некоторым замедлением. Губы при этом плотно сжаты, а подбородок обычно слегка приподымается. Одновременное прижмуривание глаз также в большинстве случаев является признаком боли. Боль при глотании характерна для ангины, паратонзиллярного абсцесса, бокового фарингита, боковой ангины, состояния после тонзиллэктомии. Нередко при этом отмечается колющая боль в ухе (раздражение ветвей п. glosso-pharyngeus и п. trigeminalis). Подобная боль наблюдается при ларингите, гнойном эпиглоттите, ретрофарингеальном абсцессе, при флегмоне дна рта, глоссите, тяжелом стоматите.

2.6. Боль в области шеи

Боль при глотании — см. предыдущий раздел.

Затруднение проглатывания (дисфагия) — см. разделы 2.7.3 и 25.20.

Боль в области шеи часто возникает при увеличении отдельных органов в результате сдавления или напряжения при таких

заболеваниях, как увеличение лимфатических узлов воспалительной или неопластической природы; кисты шеи; струма; гемангиома; лимфангиома; дивертикул пищевода при высоком его расположении.

Сильная упорная боль свойственна такому острому воспалению, как острый шейный лимфаденит при ангине, после или во время скарлатины; иногда при железистой лихорадке Пфейффера; как правило, при инфицированных кистах шеи; паротите; воспалении подчелюстных слюнных желез, а также при струмите.

Боль и ограничение подвижности шеи возникают при травме позвонков и мышц шеи, например при автокатастрофе или нырянии вниз головой на мелком месте.

Боль при поражении шейных позвонков, иррадиирующая в голову, описана в разделе 2.4.8.

2.7. Боль в грудной клетке

Боль в грудной клетке у детей наблюдается значительно реже, чем головная боль или боль в животе (рис. 13). Боль при дыхании у маленьких детей лучше всего распознать по ее внешним проявлениям. Дети более старшего возраста сами сообщают о них, хотя и в недостаточном объеме.

Сенсорная иннервация грудной стенки 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 обеспе-

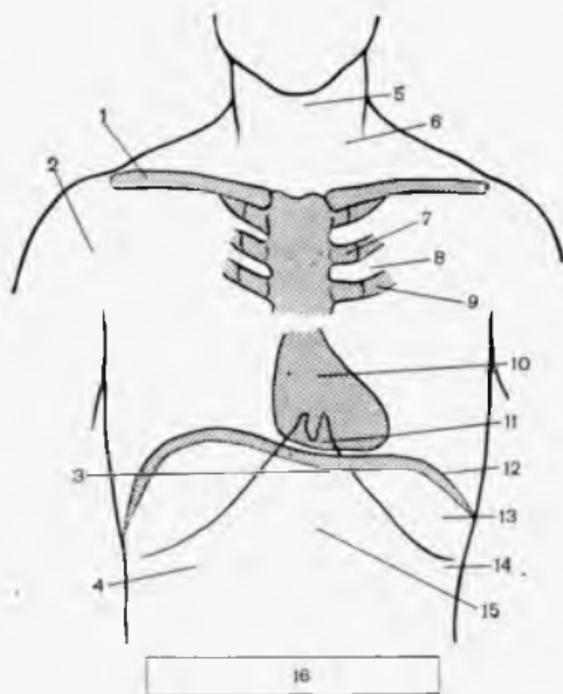


Рис. 13. Возможные причины боли в груди, включая боль, иррадиирующую в грудь из верхней части живота.

1 — кости; 2 — суставы; 3 — диафрагма; 4 — печень, желчные пути; 5 — процесс глотания; 6 — лимфатические узлы; 7 — хрящевая часть ребер; 8 — межреберные нервы; 9 — костная часть ребер; 10 — сердце (функциональные нарушения); 11 — пищеводный рефлюкс; 12 — плевра; 13 — селезенка; 14 — селезеночный угол толстой кишки; 15 — желудок, поджелудочная железа, двенадцатиперстная кишка; 16 — область печени: опоясывающая боль при панкреатите, иррадиация боли в плечо при заболеваниях печени и желчевыводящих путей.

чивается 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 исходящая из глубины.

2.7.1. Боль в грудной стенке

Боль в грудной стенке можно группировать следующим образом: постоянная боль; боль, не зависящая от дыхания; боль, возникающая только при дыхании, или 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 описывают 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, анализ крови (СОЭ, лейкоцитоз, титр антистрептолизина), туберкулинодиагностика.

Боль в грудной стенке. Боль, ощущаемая на коже грудной стенки, редко сопровождается видимыми внешними изменениями. *Herpes zoster*: боль всегда опоясывающая. Типичные пузырьковые высыпания, обычно односторонние, возникают спустя дни или недели после начала боли. Иногда они появляются одновременно. Вначале нередко ставят диагноз межреберной невралгии.

Боль в зонах Захарьина—Геда локализуется чаще в нижних отделах грудной клетки и выявляется в виде участков гиперчувствительности. Кожа на них остается интактной, в крайнем случае отмечается усиленный дермографизм. Особенности проекции болевых ощущений может указывать на заболевание органов верхнего отдела живота (желудок, желчные пути, поджелудочная железа), их необходимо дифференцировать с межреберной невралгией.

Гнойная плевропневмония. Раздражение прилежащих к очагу пневмонии межреберных нервов обуславливает болевые ощущения при надавливании и прикосновении. Подкожная клетчатка иногда бывает отечной, кожа покрасневшей, как при рожистом воспалении (эмпиема перед прорывом, распадающаяся эмпиема).

Боль в области соска молочной железы. Непродолжительная тянущая случайно выявляемая боль в области соска наблюдается у девочек и мальчиков в пубертатном периоде. Обычно она не имеет значения («боль роста»), если не

сопровождается анатомическими изменениями (мастодиния, синдром Купера). В то же время подобная боль может быть признаком доброкачественных или злокачественных опухолей (см. раздел 27.2).

Боль в подмышечной области в большинстве случаев обусловлена лимфаденитом, например, при/после вакцинации (чаще локализуется справа), при инфицированных ранах на руках или абсцессе потовых желез (гидраденит).

Мышечная боль может быть следствием перенапряжения мышц, например, после повышенной спортивной нагрузки без достаточной тренировки, после необычно тяжелой физической работы, при упорном длительном кашле. В некоторых случаях мышечная боль бывает особенно упорной.

Эпидемическая миалгия (син.: болезнь Борнхольма; эпидемическая плевродиния; инфекции Коксаки, вирус В). Сильная боль внезапно возникает в нижних, боковых или в задних отделах грудной клетки, усиливается при каждом вдохе и может затруднять дыхательные движения. Отсутствие раздражающего кашля и шума трения плевры позволяют исключить сухой плеврит. Боль может распространяться на верхнюю половину живота.

Мышечная боль с лихорадкой и воспалительными изменениями в крови возникает при трихинеллезе (эозинофилия! Поражение часто бывает групповым), дерматомиозите (приступообразное течение, характерные изменения на лице) и нередко при полиомиелите, в начале стадии параличей.

Прострел. Колющая боль в нижнебоковых отделах грудной клетки возникает преимущественно у юношей после физического перенапряжения, сопряженного с интенсивными дыхательными движениями. Сама по себе боль не зависит от акта дыхания и, вероятно, вызывается спазмом сосудов (ишемическая боль).

Повышенная чувствительность при надавливании на ребра. Переломы при несчастном случае или жестоком обращении с детьми. Старые и свежие переломы ребер иногда обнаруживаются на рентгенограммах одновременно. Переломы ребер возникают при чрезмерно интенсивном наружном массаже сердца во время реанимации. Клинические признаки: ступенеобразная деформация ребра, выявляемая при пальпации, крепитация концов отломков при их смещении, иногда примесь крови в мокроте. Остеомиелит. Туберкулез костей. Опухоли первичные или метастатические. Синдром Титце, хронический остеохондрит вблизи грудины (I—IV ребер, по-видимому, асептический).

Плевральная боль связана с париетальной плеврой и выявляется на грудной стенке. Обычно она острая колющая, связана с актом дыхания, ослабевает или проходит при задержке дыхания в фазе выдоха и усиливается при глубоком вдохе, кашле

или смехе. Дыхание часто поверхностное, щадящее, иногда толчкообразное, прерывистое из-за боли. Оно перемежается типичным коротким, с трудом подавляемым раздражающим плевральным кашлем. Характерна мимика больного. На лице ребенка отражается страх, когда во время осторожного дыхания внезапно появляется выражение боли и он задерживает дыхание из-за резкого усиления плевральной боли. При одностороннем плеврите больной щадит пораженную сторону: ограничивает дыхательные движения, предпочитает положение лежа на больном боку, придавливает рукой больную сторону в положении сидя или стоя. В большинстве случаев подобная боль служит признаком сухого плеврита, часто предвестника накопления экссудата. По мере увеличения выпота боль в боку ослабевает.

В отдельности плевральная боль возникает при сухом плеврите, сопровождающем пневмонию и бронхопневмонию (бактериальные, вирусные, грибковые); ревматическую лихорадку; туберкулез; остеомиелит ребер. Наиболее важным симптомом является шум трения плевры в месте, совпадающем с локализацией боли. Диагностика затрудняется при изолированном поражении диафрагмальной плевры. При переломах ребер шум трения плевры, как правило, отсутствует.

Разрыв легкого с последующим пневмотораксом в большинстве случаев происходит остро, появляется сильная короткая плевральная боль. Развитие вентильного механизма при пневмотораксе приводит к повышению давления в плевральной полости и возникновению давящей, сопровождающейся чувством страха и одышкой висцеральной боли, вызванной смещением средостения.

Диафрагмальные сращения время от времени могут вызывать тянущую боль небольшой интенсивности, связанную с дыханием.

Заболевания межреберных нервов сопровождаются опоясывающей сегментарной болью. Соответствующие межреберные промежутки болезненны при надавливании. Реже отмечается гиперестезия в зоне, где отсутствует обычная чувствительная иннервация. Описанную симптоматику вызывают разные причины: herpes zoster в начальной или в завершающей стадии после исчезновения высыпаний; неврит, полирадикулит: в ликворе повышено содержание белка и почти нормальное число клеток; заболевания органов в области корешков спинномозговых нервов. Усиление боли при кашле, чиханье, напряжении позволяет заподозрить интрадуральное поражение (опухоль, менингит, кровоизлияние). Если же болевые ощущения связаны с движениями туловища и изменением положения, то это указывает на поражение межпозвоночных или межреберных нервов (спондилит туберкулезной или иной этиологии, метастазы опухолей в позвоночник, компрессионные переломы позвоночника при травме, воспалении или метастазах опухолей, выраженном остеопорозе).

2.7.2. Боль в грудной клетке висцерального происхождения

Боль висцерального происхождения бывает тупой, сжимающей и ощущается преимущественно ретростернально. У детей подобная боль возникает очень редко.

Боль кардиального генеза всегда ощущается как стенокардическая. Однако инфаркт миокарда крайне редок в юношеском возрасте. Чаще кардиальную боль у детей вызывают другие причины. Боль, обусловленная перикардитом, обычно выражается чувством давления. Она, как правило, возникает при инфекционном или ревматическом перикардите. Сухой плеврит, нередко сопутствующий перикардиту, вызывает боль, совпадающую с актом дыхания. Раздражение перикарда при уремии хотя и проявляется характерными аускультативными симптомами («хруст снежного комка»), но почти никогда не сопровождается болью. При переходе сухого перикардита в экссудативный болевые ощущения прекращаются, как это бывает также и при плеврите. В то же время появляются приглушение тонов сердца, треугольная тень средостения, венозная застой.

Посткардиотомический синдром. Заболевание начинается через несколько недель после операции, сопровождающейся вскрытием полости сердца, и наблюдается примерно у 30 % оперированных. Симптомы его заключаются в лихорадке, болезненности суставов и в тупой боли за грудиной. Данный синдром рассматривают как гиперергическую реакцию организма на повреждение клеток сердечной мышцы. (В крови больных часто находят антитела к ткани сердца.) Характерны для него также высокая СОЭ, расширение сердца и быстрый эффект от назначения кортикостероидных препаратов.

Колющая боль в области сердца у юношей. Отличие этой боли от истинной стенокардии состоит в том, что она почти всегда появляется в состоянии покоя. Молодые люди жалуются на упорную, длящуюся часами тупую боль в области сердца либо на мгновенную колющую боль в зоне верхушки сердца. Боль иногда иррадирует в плечо. Одновременно может наблюдаться гипервентиляция (вплоть до тетанических приступов), усиленный вдох (при ощущении невозможности полностью вдохнуть), ощущение усиленного сердцебиения, экстрасистол и даже драматически переживаемое чувство страха. Подобные явления можно расценивать как функциональные и не придавать им особого значения, если исключается ревматический эндо- и миокардит. Такая врачебная тактика имеет особое значение в ведении подобных больных, обычно отличающихся чувствительной и лабильной психикой.

2.7.3. Дисфагия, затруднение глотания

Нарушения глотания, или дисфагия, сопровождаются спазмом и перерастяжением пищевода. Они выражаются длительными сжимающими и сдавливающими, реже тупыми, болевыми

Рис. 14. Рентгенограмма девочки 3 лет. Видна проглоченная монета, застрявшая в пищеводе на уровне бифуркации трахей.



ощущениями за грудиной. Диагностика этих состояний значительно облегчается их непосредственной связью с приемом пищи. Описанные жалобы часто проходят после извержения принятой пищи. Подробное описание нарушений глотания и прохождения пищи приведено в разделе 25.20. В данной подглаве охарактеризованы состояния, чаще всего сопровождающиеся болевыми ощущениями.

Острая дисфагия с болью после ожога очень горячей жидкостью (боль при проглатывании и при прохождении пищи в верхнем отделе пищевода), после проглатывания инородных тел, застрявших в местах сужения пищевода (табл. 5, рис. 14). Острые предметы, проглоченные детьми, оставляют чувство жжения и колющую боль. Если же такие предметы плотно фиксируются, то у ребенка возникает ощущение клубка и давления за грудиной.

Отек после повреждения стенок в результате прижигания или укуса насекомого. Хроническая болезненная дисфагия при врожденных или приобретенных стенозах пищевода. Их причинами могут быть пороки развития, стеноз после ожогов, изъязвлений или механических повреждений, дивертикулы пищевода, грыжи

Таблица 5. Инородные тела, проглатываемые и аспирируемые детьми (очередность и частота)

В пищеводе	В трахее и бронхах
Монеты Свистки, трубки Предметы из искусственных материалов Кусочки костей Гвозди, иглы	Земляные и другие орехи Канцелярские кнопки Галька Материалы из пластика Обломки костей

диафрагмального отверстия, сдавливание пищевода опухолями средостения. Нарушения проглатывания пищи могут быть настолько значительными, что делают полностью невозможным ее прием.

Боль при глотании в узком смысле см. раздел 2.5.

2.7.4. Изжога

Изжога вызывает ощущение, напоминающее боль, а также чувство жжения, распространяющееся по пищеводу вплоть до зева. Она возникает вследствие забрасывания желудочного сока и относительно часто наблюдается при грыжах пищеводного отверстия диафрагмы.

2.8. Боль в животе

Боль в животе является сигналом заболевания кишечника, других органов брюшной полости, а также соседних с ней и более отдаленных органов. Боль возникает по самым разнообразным причинам во всех возрастных группах. Правильная и быстрая трактовка боли в животе — ответственная задача, поскольку с этим связано проведение экстренных мероприятий.

Дети до 3 лет вообще не локализируют свою боль и почти всегда переживают ее в виде тяжелой общей реакции. Они особенно склонны представлять всякие болевые ощущения в теле как «боль в животе», указывая ее локализацию в пупке. **Дети более старшего возраста**, как правило, также неточно локализируют боль, поэтому их указания относительно места боли имеют небольшое диагностическое значение.

Тем более важна роль **объективных локальных данных исследования**. Осмотр: общий вид ребенка, положение тела, характер подвижности, мимика и выражение лица, конфигурация живота, признаки вздутия кишечника, вид рвотных масс, стула, мочи. Пальпация: защитное напряжение мышц, их сопротивление, результаты ректального исследования, характер пульса. Аускультация: перистальтический шум, шум трения воспаленной капсулы органов (например, селезенки). Другие методы: СОЭ, лейкоцитоз и другие лабораторные показатели, исследованные прицельно к определенным органам, рентгенологическое исследование органов брюшной полости в положении стоя, с использованием контраста, ультразвуковое исследование (сонография).

2.8.1. Сенсорная иннервация и характер боли

Разный характер боли при поражении отдельных органов брюшной полости объясняется неодинаковой их сенсорной иннервацией.

Соматическая боль воспринимается и проводится сенсорными

волокнами соматической нервной системы, ощущается как острая, жгучая или колющая. Дети более старшего возраста хорошо локализируют место такой боли. Исходным ее пунктом обычно является брюшина. Изменение положения тела, сгибание, ходьба или бег увеличивают интенсивность боли. Рефлекторные механизмы вызывают ригидность мышц над болевым участком, при пальпации рука встречает защитное напряжение в зоне поражения.

Диафрагмальная боль является одновременно и перитонеальной болью. Она исходит из диафрагмы, печени, желудка и селезенки. Болевые импульсы проводятся по диафрагмальному нерву, в связи с чем отмечается иррадиация боли в область плеча. Дыхательные движения и кашель усиливают боль.

Висцеральная, вегетативная боль, напротив, диффузная и поэтому хуже локализуется. Она бывает тупой, мучительной, интенсивность ее изменяется и со временем ослабевает. В большинстве случаев подобная боль ощущается в глубине брюшной полости. Она исходит из органов, чувствительная иннервация которых обеспечивается только симпатической и парасимпатической системой. Признаками раздражения вегетативной нервной системы, часто сопровождающими подобную боль, являются рвота, тошнота, общее беспокойство, сердцебиение, бледность и профузный пот.

Колика — схваткообразная повторяющаяся боль, сильно досаждающая больным. Колика, с одной стороны, указывает на усиленную перистальтику, ускорение перистальтических волн или на особенно сильные сокращения одного из отделов кишечника перед какой-либо преградой в его просвете. С другой стороны, колика может наблюдаться при перерастяжении некоторых отделов кишечника, например, при скоплении газов.

«Отраженная боль» представляет собой проявление рефлекторного механизма проведения висцеральной боли по чувствительным волокнам цереброспинальных нервов. При этом в определенных участках кожи возникает гиперчувствительность и повышенная болевая восприимчивость (зоны Гедда).

Характер болевых ощущений в каждый из отрезков времени представляет собой результат суммации сигналов соматической и вегетативной нервной системы.

2.8.2. Общие причины боли

Причины боли в брюшной полости: натяжение корня брыжейки, особенно восприимчивого к болевому раздражению; растяжение стенки кишечника, расширение его просвета, например скоплением газов; гиперперистальтика (спазм, колика); воспалительные (химические) повреждения тканей или брюшины; гипоксия, например при ущемленной грыже, инвагинации; растяжение капсулы органа (например, острое увеличение печени).

2.8.3. Оценка боли в животе

Неотложность диагностических мероприятий — ведущее правило при установлении причин боли в животе. Картина остро го заболевания с сильной, остро развивающейся болью в животе и тяжелым общим состоянием ребенка говорит о происшедшей **катастрофе**. Следующие признаки указывают на необходимость **неотложных мероприятий**: остро возникшая боль в животе; рвота; защитное напряжение мышц брюшной стенки; неудовлетворительное общее состояние с испуганным выражением лица, запавшими глазами, заострившимся носом, неясным беспокойством, сосудистым коллапсом; задержка стула и газов либо тяжелый понос, метеоризм.

При боли в животе могут быть необходимыми как хирургические, так и чисто педиатрические мероприятия (табл. 6). Часто исход заболевания зависит от согласованности в работе педиатра и хирурга.

В понятие «**острый живот**» включают аппендицит, инвагинацию, непроходимость и перитонит. Это связано с непосредственной угрозой этих заболеваний для жизни и требует особенно тщательной дифференциальной диагностики (табл. 7). При установлении диагноза имеет значение тот факт, что отдельные формы указанной патологии неодинаково часто встречаются у детей разного возраста (рис. 15).

Таблица 6. Степень неотложности диагностических и лечебных мероприятий при ведущем симптоме — острой боли в животе

Крайне опасные состояния	Отсутствие крайней опасности
Аппендицит* Кишечная непроходимость любого генеза, в том числе паралитическая* Инвагинация* Острый перитонит* Острый энтерит (иногда с токсикозом) Пневмония, плевропневмония Острый миокардит Рвота при ацетонемии Диабетическая кома Эклампсическая уремия Уролитиаз Менингит, энцефалит Отравления Проглоченные инородные тела Эхинококковая киста в свободной брюшной полости	Ангина, иногда скарлатина, железистая лихорадка Пфейффера Пиелонефрит Болезнь Борнхольма Аскаридоз Продром кори, гепатита Гастрит Брюшной тиф Абдоминальная пурпура Болезнь Крона Мезентериальный лимфаденит Коксит Остеомиелит крыла подвздошной кости Аднексит Боль при овуляции Предменструальная боль «Пулочная колика» с ее дифференциальной диагностикой Язва желудка Коклюш

Примечание. Звездочкой отмечены заболевания, относящиеся к понятию «острый живот».

Таблица 7. Схема обследования при остром животе

Анамнез	Характер боли (колика или продолжительная боль). Рвота (натошак, после еды, каловая рвота, примесь крови, частота). Характер стула (отсутствует, слизь, примесь крови, водянистый, количество, частота). Повышение температуры тела. Сведения об инфекциях в окружении (гепатит, гастроэнтерит, болезнь Борнхольма, корь, коклюш)
Общий осмотр	Внешний вид больного, цвет лица. Состояние сознания, характер эмоций, дыхание и его особенности.
Исследование живота	<p>Осмотр языка и миндалин</p> <p>Осмотр: выпячивания? Вздутые кишечника?</p> <p>Аускультация: кишечные шумы усилены, нормальные или ослаблены, особенности их локализации</p> <p>Пальпация: начинать с левой подвздошной области; иногда в разных положениях; ректальное исследование; проверить грыжевые ворота! Перед пальпацией опорожнить мочевого пузыря!</p> <p>Перкуссия: печень, селезенка, кишечник, дно мочевого пузыря, опухоли, иногда повторная пальпация</p> <p>Рентгенологическое исследование брюшной полости в положении стоя (признак непроходимости кишечника, увеличение органов, особенности распределения газов, вытеснение органов брюшной полости, признаки опухоли, мочевые камни, мегакисты, каловый завал)</p> <p>Сонография: асцит, кровь в брюшной полости, увеличение органов, особенности их структуры (киста или травматический разрыв)</p>
Исследование крови Предпочтительный возраст Situs inversus Исключение другой патологии	<p>Полный анализ крови, минимум — количество лейкоцитов</p> <p>Для учета определенной предрасположенности к абдоминальной патологии, см. рис. 15</p> <p>Исключить</p> <p>Грудная клетка: аускультация, перкуссия, рентгенологическое исследование (пневмония, плеврит, оценка состояния сердца). Люмбальная пункция (менингит). Анализ мочи на белок, сахар, ацетон, желчные пигменты, осадок (пиелонефрит, диабет, гепатит, кровь в моче, уролитиаз)</p>

2.8.4. Диффузная боль в животе

Внезапно возникающая диффузная боль в животе без определенной локализации может быть при ряде заболеваний.

Кишечная непроходимость, закупорка просвета кишечника с нарушением нормального пассажа по нему. Различают механический илеус с низким расположением участка непроходимости и паралитический илеус с прекращением моторной функции всех отделов кишечника. Ведущими симптомами являются резкая боль в животе, рвота, задержка стула и тяжелое общее состояние.

Перфорация в свободную брюшную полость. Как осложнение аппендицита: вначале боль и напряжение мышц в правой подвздошной области, затем временное уменьшение боли и исчезновение защитного напряжения мышц; при язве

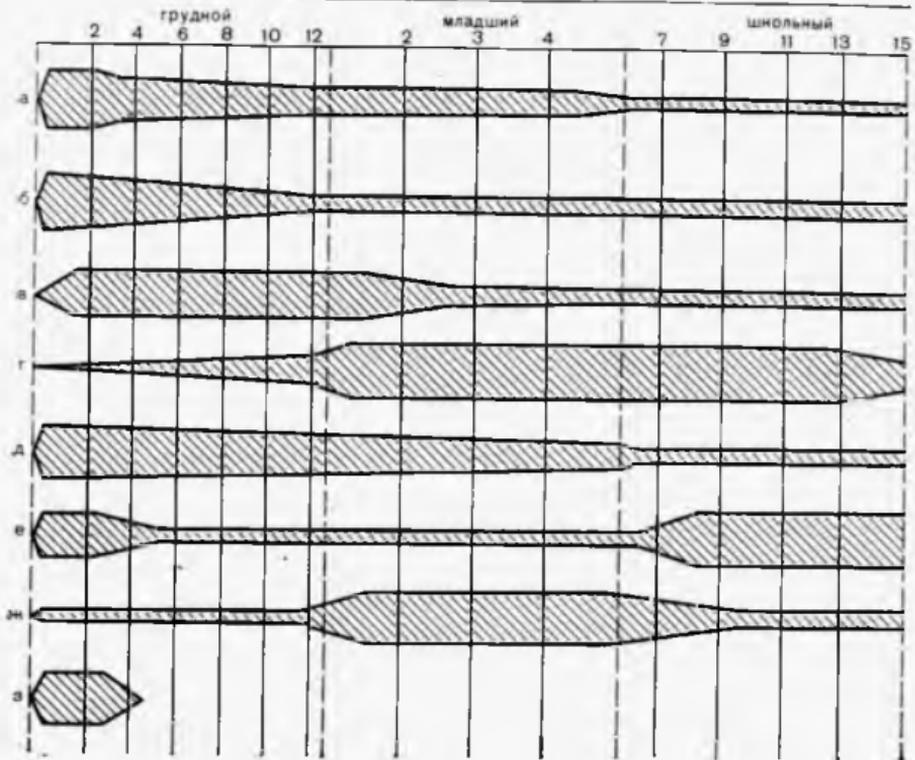


Рис. 15. Распределение некоторых заболеваний брюшной полости у детей разных возрастных групп.

а — кишечная непроходимость; б — аномалии кишечника (атрезия, стеноз); в — инвагинация, ущемленная грыжа; г — острый аппендицит; д — перитонит; е — язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки; ж — ацетонемическая рвота; з — стеноз привратника.

желудка, особенно у грудных детей: беспокойство, дети кричат от боли, общее состояние тяжелое, часто рвота; важны рентгенологические данные, прежде всего обнаружение серпа воздуха под диафрагмой; распознавание перфорации язвы желудка чаще удастся после лапаротомии; при брюшном тифе на 3-й неделе; перед этим высокая температура, увеличение селезенки, помрачение сознания; после 1-й недели заболевания характерные высыпания в виде розеол; перфорация острым металлическим предметом или другим инородным телом из затвердевающих синтетических материалов (части игрушек из искусственных материалов); важное значение имеет анамнез! Артифициальная перфорация, ятрогенная или при неправильном уходе (при ректоскопии или введении кишечной трубки). Ведущей в диагностике является непосредственная временная связь с проведением подобных манипуляций.

Острый диффузный перитонит. Может сопровождаться выраженным непонятным беспокойством, но чаще, напро-

тив, в глаза бросаются неподвижность, поверхностное дыхание, испуганное выражение лица, страх перед прикосновением или перекладыванием. Заболевание развивается либо первично или является следствием перфорации стенки кишки при ее непроходимости различной природы.

Спазмы кишечника при тяжелом остром энтерите, вызванном сальмонеллами, вирусами, эшерихиями (кишечной палочкой), а также возбудителями холеры. Отмечаются частый водянистый стул, рвота, лихорадка, часто экзикоз.

Болезнь Гиршспрунга (*megacolon congenitum*). Сильная боль объясняется рецидивирующей частичной непроходимостью кишечника. Менее значительная боль возникает уже при небольшом копростазе.

Сепсис: высокая температура, вначале часто с ознобом, недостаточность кровообращения, увеличение селезенки, экзантема.

Ацетонемическая рвота: чаще болеют дети в возрасте 2—5 лет. Запах ацетона в выдыхаемом воздухе, положительная реакция на ацетон в моче.

Диабетическая кома (боль в животе как проявление «перитонизма»): покраснение щек, «большое дыхание», снижение тургора кожи, запах ацетона при дыхании, высокий уровень сахара в крови, положительные реакции на сахар и ацетон в моче.

Отравление ртутью, свинцом, колхицином, таллием и др. Важен анамнез.

Менингит (у детей грудного и младшего возраста): ригидность затылочных мышц, повышение чувствительности ко всякому прикосновению, часто взбухание родничков, иногда параличи черепных нервов.

Ангина (у детей грудного и младшего возраста): диагноз устанавливается при осмотре зева. Шейный лимфаденит, при скарлатине — кожные высыпания, при болезни Пфайффера — генерализованное увеличение лимфатических узлов и селезенки, лейкоцитоз.

Пневмония (у детей грудного и младшего возраста): в большинстве случаев высокая температура, типичные изменения при перкуссии, аускультации и на рентгенограммах.

Пиелонефрит (у детей грудного и младшего возраста): лейкоцитурия, часто также эритроцитурия. Особенное усиление боли при задержке жидкости. При этом у маленьких детей создается впечатление о диффузной боли в животе.

Эпидемическая миалгия (болезнь Борнхольма): важное значение имеет эпидемический характер заболевания. Основная боль локализуется в грудной клетке.

Эпилепсия («абдоминальная эпилепсия»): развивается в рамках психомоторной формы эпилепсии. У детей в возрасте 6—12 нед так называемая трехмесячная колика.

Семейная средиземноморская лихорадка

(синдром Сигаля — Каттана — Маму, периодическая болезнь): этиология неизвестна; внезапный подъем температуры тела, сильная схваткообразная боль в животе, часто также боль в суставах наблюдается периодически с промежутками в несколько недель. Диагностическим критерием может служить положительный эффект от колхицина.

Слабая диффузная боль в животе возникает при следующих заболеваниях.

Легкие формы энтерита. Наблюдается расстройство стула, иногда рвота, небольшое повышение температуры тела. Аналогичные заболевания встречаются среди ближайшего окружения.

Продромальный период кори: конъюнктивит, бронхит, ринит, пятна Коплика, иногда энтерит; аналогичные заболевания среди окружающих.

Продромальный период гепатита: своеобразная давящая боль в правом подреберье, иногда увеличение печени, начинающаяся желтуха, высокие показатели сывороточных аминотрансфераз; аналогичные заболевания среди окружающих.

Лямблиозная инфекция.

Гельминтозы: поражение аскаридами или ленточными глистами. В кале обнаруживают паразитов (см. рис. 535—537), их яйца или проглоттиды.

Хронический аппендицит: инфильтративное уплотнение в правой подвздошной области обнаруживается при пальпации и/или при ректальном исследовании. При рентгенологическом исследовании этот отдел брюшной полости представляется относительно более затемненным, содержит мало газов.

Глубоко расположенные объемные опухоли (редко): нейробластома, опухоль Вильмса, лимфогранулематоз и другие злокачественные лимфомы, увеличение почки при остром лейкозе. Характерные изменения, выявляемые при пальпации, высокая СОЭ, иногда анемия, патологическая пиелограмма, отеснение толстого кишечника.

Тяжелый запор: характерны изменения, выявляемые при пальпации, ректальном исследовании и на рентгенограммах. Показателен терапевтический эффект клизм и слабительных средств.

Интестинальная форма муковисцидоза: боль возникает преимущественно из-за переполнения нижнего отдела кишечника.

Коклюш: причина боли состоит в частых и тяжелых приступах кашля, ведущих к переутомлению мышц живота.

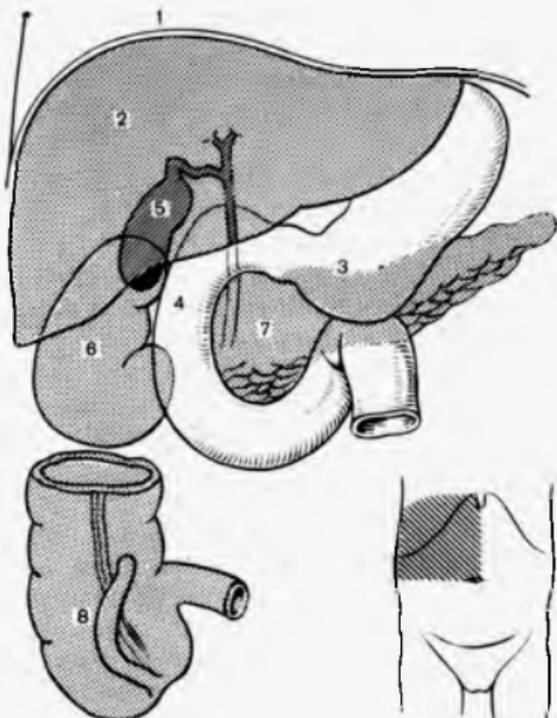
2.8.5. Боль в верхнем и среднем отделах живота справа

Источники болевых ощущений в верхнем и в среднем отделах живота справа схематически представлены на рис. 16.

Правосторонняя базальная пневмония (мико-

Рис. 16. Боль в верхнем и среднем отделах живота справа; топография органов.

1 — легкие, плевра, диафрагма; 2 — печень; 3 — желудок; 4 — двенадцатиперстная кишка; 5 — желчный пузырь; 6 — почка, мочевыводящие пути; 7 — поджелудочная железа; 8 — аппендикс (высокое расположение).



плазменная, лобарная пневмония, плевропневмония, абсцесс легкого); подтверждает диагноз рентгенологическое исследование.

Диафрагмальный плеврит вирусной или бактериальной природы. Диагноз устанавливается на основании данных перкуссии, аускультации, ограничения подвижности диафрагмы и рентгенологической картины.

Острый гепатит в продромальном периоде иногда еще без видимой желтухи.

Абсцесс печени, развивающийся при гематогенной инфекции стрептококками и стафилококками; у новорожденных — следствие гнойной пупочной инфекции (главным образом эшерихии — кишечная палочка); осложнение бактериальной и амебной дизентерии.

Холецистит, холангит: желтуха обычно отсутствует, печень может слегка увеличиваться. Заболевание нередко вызывается лямблиями, которые обнаруживаются в желчи, дуоденальном содержимом и в кале.

Холелитиаз: почти всегда связан с хронической гемолитической анемией.

Закупорка желчных путей аскаридами бывает редко.

Панкреатит: весьма часто развивается при эпидемическом паротите и, вероятно, не реже — при энтерите, однако диагностируется редко. Панкреатит, связанный с интермиттирующей желтухой, возникает при впадении общего желчного протока в выводной проток поджелудочной железы, вследствие чего значительно расширяются интра- и внепеченочные желчные пути, развивается холестатический гепатит. Важное диагностическое значение имеют данные сонографии.

Острый панкреонекроз после тупой травмы живота: наряду с сильной болью остро развиваются рвота, метеоризм,

недостаточность кровообращения. Активность альфа-амилазы и липазы в крови и моче резко повышается позднее.

Пиелонефрит.

Уролитиаз: боль иррадирует преимущественно сверху вниз и в пах.

Аппендицит при высоком расположении червеобразного отростка или слепой кишки.

Регионарный энтерит (болезнь Крона).

Слепая кишка необычайно подвижная, может быть причиной рецидивирующей боли в животе.

Интермиттирующая печеночная порфирия: ведущий симптом — потемнение первоначально желтоватой или розовой мочи после ее экспозиции на свету.

Язва желудка и двенадцатиперстной кишки: подробно описана ниже.

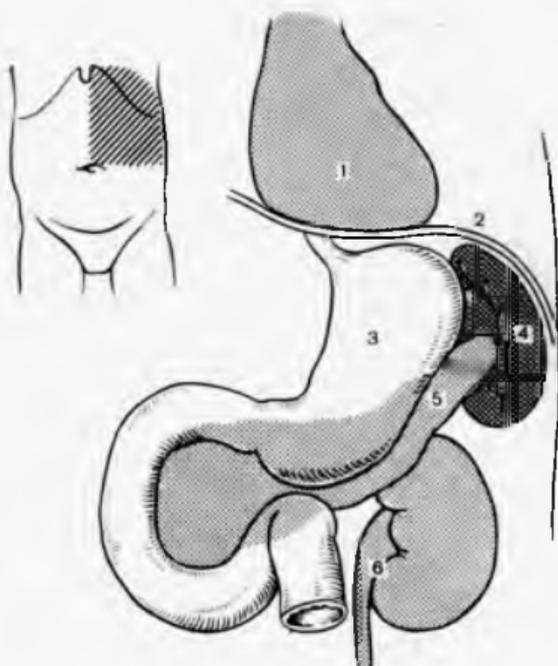
Эпилепсия.

Инородные тела. В зависимости от характера материала они могут давать изображение на рентгенограммах (см. раздел 28.9), застревают преимущественно перед привратником, в двенадцатиперстной кишке, перед бугиниевой заслонкой. Фиксация инородных тел в одном месте более 5 дней делает маловероятным их естественное отхождение, возникает опасность изъязвления и перфорации. Волосяной шар в желудке образуется из проглоченных волос (трихотилломания) или ниток. Рентгенологическое исследование с небольшим количеством бария позволяет обнаружить такой комок.

Язва желудка и двенадцатиперстной кишки встречается во всех возрастах, около 10% случаев зарегистрировано у грудных детей и 50% — у детей в возрасте от 10 до 15 лет (см. рис. 15). Мальчики болевают чаще девочек. Язва двенадцатиперстной кишки встречается чаще, чем язва желудка (соотношение 5:1). Опасность перфорации особенно велика у новорожденных и детей грудного возраста, что, вероятно, связано с особенностями генеза данной формы патологии (серп газа под диафрагмой?). Дети школьного возраста болевают чаще, если их жизнь осложнена значительными переживаниями (тяжелые проблемы в школе, конфликты с родителями, родственниками, семейные распри). **Симптоматика:** боль в верхнем отделе живота, при язве двенадцатиперстной кишки — преимущественно голодная боль, боль через продолжительное время после еды, ночная боль; часто анемия. Бензидиновая проба на скрытую кровь в кале нередко бывает положительной. Диагноз подтверждается при рентгенологическом исследовании. Особенно часто возникает язвенная болезнь на фоне гиперпаратиреозидизма. Язвенный процесс развивается при продолжительной терапии преднизолоном у взрослых; у детей это наблюдается значительно реже. Реже встречается и синдром Золлингера — Эллисона (сочетание пептической язвы и аденомы островковых клеток поджелудочной железы).

Рис. 17. Боль в верхнем и среднем отделах живота слева; топография органов.

1 — сердце; 2 — легкие, плевра, диафрагма; 3 — желудок; 4 — селезенка; 5 — поджелудочная железа; 6 — почка, мочевыводящие пути.



2.8.6. Боль в левом подреберье и эпигастрии

Причины боли в эпигастриальной области и в левом подреберье схематически изображены на рис. 17.

Гастрит. Встречается значительно чаще, чем его выявляют при плановых рентгенологических исследованиях и анализе желудочного сока. Симптомы: чувство тяжести и переполнения в верхнем отделе живота, отсутствие аппетита, тошнота и рвота. Часто признаки гастрита отмечаются у больных подострым или хроническим гайморитом, они сопутствуют стрессу, ожоговой болезни и пилоростенозу.

Язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки подробно описана в предыдущем разделе.

Синдром Менетрие, резкая гипертрофия слизистой оболочки желудка; симптоматика хронического гастрита; у детей встречается очень редко. Отмечается значительная энтеральная потеря белков.

Запор («боль в селезеночном углу толстой кишки»); камни в левой почке; пиелонефрит преимущественно левосторонней локализации; инфаркт селезенки и периспленит; диафрагмальный плеврит левосторонний; инвагинация; ущемленная грыжа пищеводного отверстия диафрагмы; панкреатит.

Голодная боль, вызванная, вероятно, сокращениями мускулатуры желудка (голодные сокращения).

2.8.7. Боль в правой подвздошной области

Источники боли в правой подвздошной области схематически изображены на рис. 18.

Аппендицит подробно описан далее.

Перитифлит (локальный перитонит) и перитифлитный абсцесс.

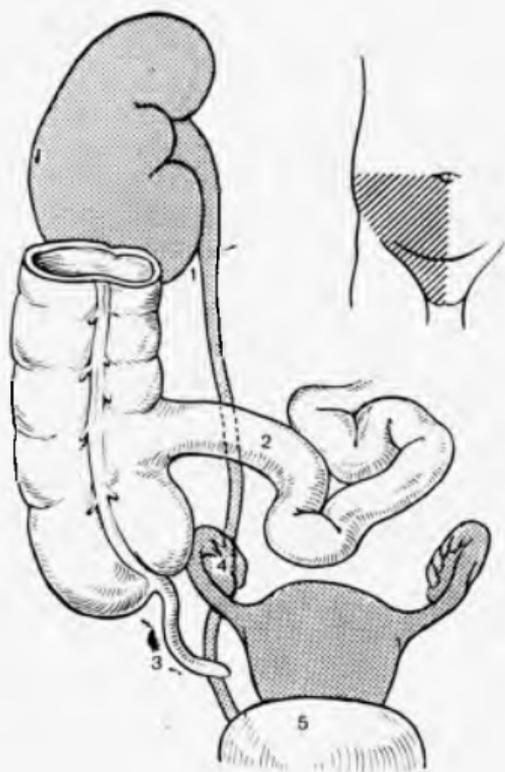


Рис. 18. Боль в правой подвздошной области; топография органов. 1 — почка, мочеточник; 2 — подвздошная кишка; 3 — аппендикс; 4 — придатки матки; 5 — мочевого пузыря.

Пиелонефрит (уретрит, цистит): изменения в моче (значительная лейкоцитурия, иногда эритроцитурия), высокая СОЭ.

Уролитиаз: коликообразная боль, отдающая в пах. Обычно одновременно патологические изменения в моче. Иногда при этом паралитический илеус.

Аднексит (у девочек). Боль локализуется преимущественно в глубине таза. Напряжение мышц брюшной стенки, как правило, отсутствует. Характерные изменения выявляются при бимануальном исследовании.

Перекручивание яичников (у девочек) обычно наблюдается при кистозном перерождении яичников.

Овуляторная и предменструальная боль (у девочек), важен менструальный анамнез.

Мезентериальный лимфаденит. Боль при надавливании в аппендикулярной области. Боль при движении (например, при беге) и симптомы раздражения брюшины (симптом Блюмберга—Щеткина) выражены, как правило, слабее, чем при аппендиците. Заболевание часто невозможно отличить от аппендицита, и приходится прибегать к лапаротомии.

Паховый лимфаденит. Воспаление лимфатических узлов над паховой складкой обычно связано с первичным очагом инфекции и воспалением на правой ноге, в области гениталий, на бедре или в области тазобедренного сустава.

Остеомиелит крыла подвздошной кости.

Коксит различной этиологии.

Илеит терминальный, болезнь Крона.

Гастроэнтерит.

Запор. Брюшная стенка мягкая, прощупывается валикообразная, широкая, хорошо подвижная сигма.

Инвагинация.

Дивертикул Меккеля, в котором могут быть язвенные изменения (подробное описание см. далее).

Ацетонемическая рвота. Резко положительная ре-

Рис. 19. Точки давления при остром аппендиците.

1 — точка Мак-Берней; 2 — давление на это место вызывает боль в подвздошной области справа; 3 — боль в дугласовом пространстве при ректальном исследовании; 4 — симптом Ровсинга.

акция на ацетон в моче, явный запах ацетона в выдыхаемом воздухе, покрасневшие щеки.

Базальная пневмония.

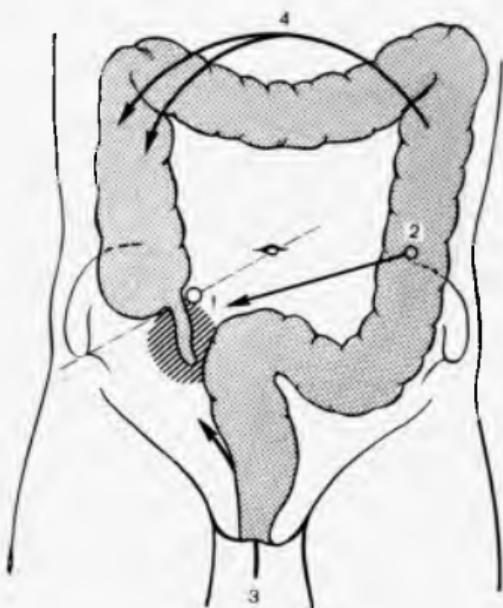
Ангина различной этиологии.

Аппендицит — как правило, острое гнойно-фибринозное воспаление червеобразного отростка, иногда с гангреной и перфорацией.

Иногда бывают острые вспышки хронически рецидивирующего аппендицита.

Анамнез почти всегда короткий: вначале отсутствие аппетита и общее недомогание, спустя несколько часов появляется тупая упорная боль, которая может начаться в области пупка и затем перемещаться обычно в нижний отдел живота. Боль усиливается при кашле, ходьбе, прыжках. Могут быть тошнота, рвота, иногда лихорадка. Нарушения стула не характерны, хотя возможна его задержка или реже понос.

Симптомы. В положении стоя ребенок несколько сгибает туловище, ходит с осторожностью, в положении лежа слегка сгибает правое бедро (симптом *m. psoas*), при попытке сесть прибегает к помощи рук, как при менингите; ограничивает дыхательные экскурсии, разговаривает тихим голосом. Наиболее сильная болезненность при пальпации правой подвздошной области определяется в точке Мак-Берней (рис. 19), в случае *situs viscerum inversus* боль при надавливании ощущается слева. Раздражение брюшины вызывает напряжение мышц брюшной стенки, обуславливает симптом Блюмберга—Щеткина, а также усиление боли при надавливании в левой подвздошной области (из-за перепада давления). При ректальном исследовании обнаруживается болезненность в правом отделе дугласова кармана. Перистальтика временами может не выслушиваться. Может быть задержка стула, но первоначально иногда бывает понос. Температура тела часто повышается до 38°C . Разница между температурой в подмышечной области и в прямой кишке достигает 1°C и более (в норме не выше $0,5^{\circ}\text{C}$). Лейкоцитоз до $18 \cdot 10^9/\text{л}$ (18 000 в 1 мкл). Однако все эти дан-



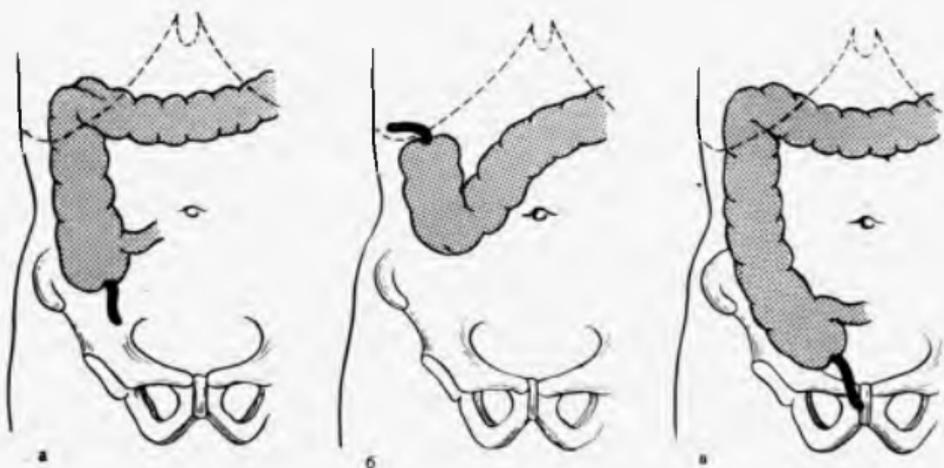


Рис. 20. Варианты положения слепой кишки.

а — нормальное положение; б — высокое положение; аппендикс расположен в области желчного пузыря; в — глубокое тазовое положение слепой кишки и аппендикса.



Рис. 21. Варианты расположения аппендикса.

а — нормальное свободное расположение (70% случаев); б — ретроцекальное расположение (25%); в — глубокое тазовое расположение при длинном аппендиксе (5%); г — мезоцекальное расположение (1%); д — латеральное от слепой кишки (менее 1%).

ные еще не имеют решающего значения в подтверждении диагноза аппендицита.

Атипичное расположение отростка приводит к многочисленным отклонениям от типичной картины и затрудняет диагностику. При *situs viscerum inversus* аппендикс расположен в левой подвздошной области. Рентгенологическое исследование обнаруживает тень печени слева, а желудочный пузырь справа. При тотальном *situs viscerum inversus* справа расположено и сердце. Варианты расположения слепой кишки представлены на рис. 20, червеобразного отростка на рис. 21, 22. При ретроцекальном расположении отростка воспаление может распространяться на мочеточник, что приводит к эритроцитурин. Важное значение имеет ректальное исследование!

Последствия нелеченого аппендицита см. рис. 23.



Рис. 22. Контрастное изображение терминального отдела подвздошной кишки у мальчика 6 лет. Стрелка указывает на высоко расположенный краниально направленный аппендикс длиной 8,5 см.

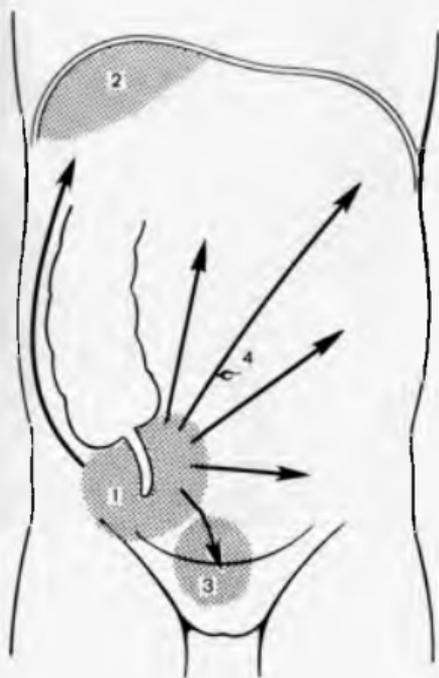


Рис. 23. Последствия нелеченого аппендицита.

1 — локальный ограниченный периаппендикулярный абсцесс; 2 — поддиафрагмальный абсцесс; 3 — скопления гноя в дугласовом пространстве; 4 — диффузный перитонит; перитонит может развиваться в любое время при осложнениях, указанных в пунктах 1—3.

Признаки, заставляющие заподозрить перфорацию отростка: тяжелое состояние ребенка, мягкий живот, отсутствие перистальтики, обложенный сухой язык.

При дифференциальной диагностике острого аппендицита следует исключить прежде всего такие заболевания, как острый энтероколит, острые цистит и пиелит, запор, мезентериальный лимфаденит, воспаление дивертикула Меккеля, отхождение мочевых камней и кровотечение в мочевые пути, абдоминальная пурпура (болезнь Шенлейна—Геноха), базальная пневмония, менингит, ангина, «псевдоперитонизм» при диабетической коме, тяжелой ацетонемической рвоте, а также продромальный период кори (гигантоклеточный аппендицит). Клиническая картина



Рис. 24. Контрастное изображение толстой кишки при гранулематозном энтероколите (болезнь Крона), подтвержденном гистологически.

Различный просвет толстой кишки (колебания калибра). Постоянно суженный сегмент поперечной ободочной кишки, отсутствие в нем гаустраций. Сужение и гипертрофия слизистой оболочки также в нисходящей кишке.

перитифлитного абсцесса сходна с опухолями в правой половине брюшной полости (лимфомы) и инвагинацией кишечника.

Локальное воспаление кишечника—**регионарный энтерит, грану-**

лематозный энтероколит, болезнь Крона — наблюдается у детей преимущественно школьного возраста, подростков и сопровождается рецидивирующими кишечными нарушениями. Однако чаще и в наиболее тяжелой форме подобные поражения встречаются у взрослых. Симптомы заболевания напоминают картину острого аппендицита: боль при пальпации и явное напряжение мышц в правой подвздошной области, небольшое сгибание правого бедра в положении лежа для облегчения боли, субфебрильная температура, позывы на рвоту. Течение болезни вначале рецидивирующее с промежутками в несколько дней или недель (катаральная стадия). В завершающей стадии описанные нарушения становятся постоянными, нарастает дистрофия вплоть до кахексии. Рентгенологически вначале обнаруживаются гипертрофия слизистой оболочки кишечника, изъязвления на фоне неизменной слизистой оболочки и образование внутренних свищей (открывающихся в просвет кишечника); просвет его пораженных отделов имеет тенденцию к расширению. В более поздних стадиях наступает атрофия слизистой оболочки, общее сужение вплоть до стеноза соответствующих отделов кишечника (рис. 24). Под рентгеновским экраном легче, чем при обычной пальпации живота, отличить, расположена болевая точка в области терминального отдела подвздошной кишки или в области аппендикса. В анализах крови высокая СОЭ, часто лейкоцитоз со сдвигом влево, небольшая эозинофилия, тромбоцитоз, железodefицитная анемия, гиперпротенемия, гипопротромбинемия и др. Преимущественное поражение тонкой кишки приводит к нарушению всасывания.

Язвенный колит. Слизисто-кровянистый понос, боль преимущественно в виде тенезмов при дефекации, иногда артропатия.

Мезентериальный лимфаденит. Характерно острое развитие нарушений. Температура повышается до $38,5^{\circ}\text{C}$. Боль диффузная или локализованная в области пупка или в нижнем отделе живота, напряжение мышц брюшной стенки в этих областях и лейкоцитоз до $16 \cdot 10^9/\text{л}$ ($16\,000$ в 1 мкл), наблюдающиеся одновременно, заставляют предполагать острый аппендицит. Часто поэтому приходится прибегать к лапаротомии. Исключить острый аппендицит до операции удается только в тех случаях, когда можно пропальпировать увеличенные лимфатические узлы. Этиология: возможно, роль возбудителя играют различные микроорганизмы, вызывающие воспаление стенки кишечника. Описанная симптоматика является реакцией регионарных лимфатических узлов на это воспаление. Длительное сохранение жалоб и указанных симптомов заставляет предположить туберкулезный мезаденит и служит показанием для туберкулинодиагностики, а также рентгенологического исследования илеоцекальной области.

Остаток желточного протока (ductus omphaloentericus). Причиной боли и иных нарушений могут быть остатки эмбрионального желточного протока (рис. 25). Персистирующий открытый проток. Содержимое тонкого кишечника появляется в глубине пупковой ямки (щелочные показатели pH). Пупочный свищ. Кожный карман более или менее глубокий. Отделяющийся секрет имеет кислую реакцию, как и обычное отделяемое кожи. Дивертикул Меккеля. Выrost кишечника толщиной с палец, расположенный в начале нижней $\frac{1}{3}$ тощей кишки, частота около 2%. Может стать местом фиксации инородных тел, воспаления, изъязвления, кровотечения, перфорации или предпосылкой для инвагинации (непроходимости). Рентгенологическая диагностика дивертикула обычно безуспешна. Обнаружить его иногда удается с помощью скинтиграфии, если дивертикул сочетается с дистрофией слизистой оболочки желудка. Сохраняющийся облитерированный тяж. Может стать причиной странгуляционной непроходимости.

2.8.8. Боль в левой подвздошной области

Причины боли в левой подвздошной области схематически отражены на рис. 26.

Острый колит. Нисходящий отдел толстой кишки утолщен, прощупывается в форме валика, болезнен. Жидкий стул со слизью, иногда слизисто-кровянистый. Часто тянущая боль в анальной области, особенно во время дефекации. В тяжелых случаях при очень частом стуле осунувшееся лицо.

Обстипация (тяжелый запор, каловый завал). Может быть острой или хронической, с сопутствующим колитом или без

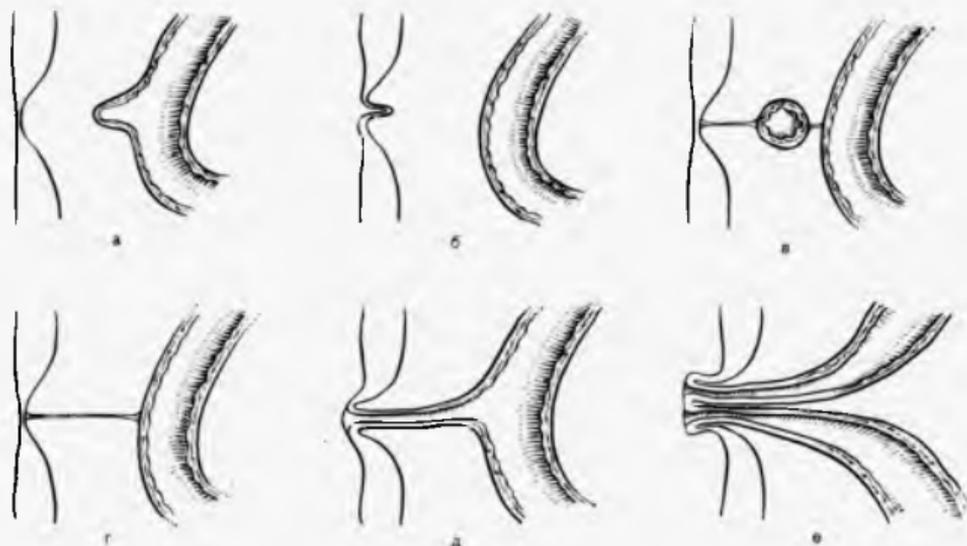


Рис. 25. Варианты сохранения желчного протока.

а — дивертикул Меккеля; б — малый пупочный свищ; в — киста желчного протока; г — фиброзный тяж между пупком и подвздошной кишкой; д — персистирующий проток; е — пролабирующая часть протока.

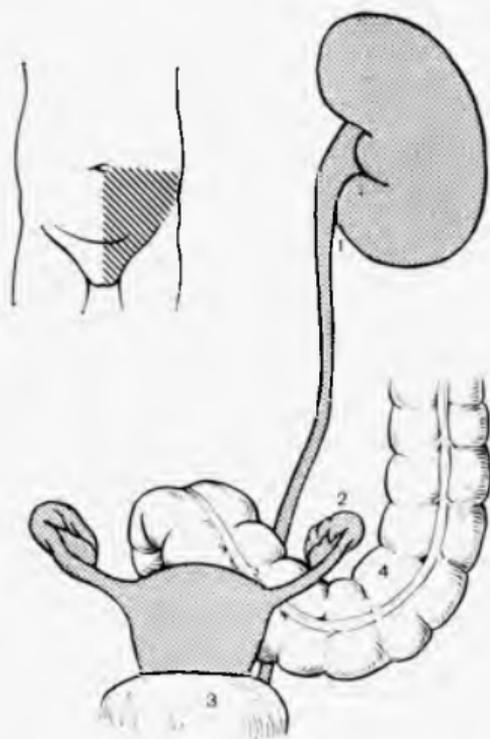


Рис. 26. Боль в левой подвздошной области; топография органов.

1 — почка, мочеточник; 2 — придатки матки; 3 — мочевой пузырь; 4 — толстая кишка.

него. Живот более или менее вздут в зависимости от тяжести запора. При значительном расширении толстой кишки пальпация не столь информативна, как рентгенологическое исследование.

Левосторонняя мочеточниковая колика. Боль иррадирует из области почек в область гениталий. Пнелло-

нефрит. Типичны изменения в моче. Аднексит (важны данные ректальной пальпации). Аппендицит при situs viscerum inversus (ректальное исследование!). Остеомиелит в подвздошной кости или в области тазобедренного сустава. Коксит. Паховый лимфаденит. При увеличении лимфатических узлов в этой области некоторые из них могут располагаться над паховой складкой. Множественное увеличение лимфатических узлов может наблюдаться также после вакцинации БЦЖ (на бедре). Паховая грыжа с ущемлением кишки, яичника или части сальника. Перекручивание яичка (у мальчиков). Разрыв фолликула или предменструальная боль (у девочек).

2.8.9. Пупочная колика

Понятие «пупочная колика» подразумевает рецидивирующую боль в середине живота. Часто боль бывает настолько сильной, что ребенок скорчивается, бледнеет, появляются проливной пот, тошнота, иногда рвота и жидкий стул. Продолжительность боли от 15 мин до 1½ ч. Чаще страдают дети младшего и школьного возраста с лабильной нервной системой вследствие самых различных причин.

Причины органического порядка.

Глистная инвазия. Гастрит, часто сочетающийся с гайморитом. Запоры. Язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки. Рецидивирующие инфекции в легкой форме с поражением мезентериальных лимфатических узлов прежде всего у маленьких детей. Признаки: повышение температуры во время колики, ограниченные пальпаторные изменения в среднем отделе живота. Хронический рецидивирующий аппендицит (при обострении), часто сочетающийся с подвижной слепой кишкой. Подвижная слепая кишка, сопровождающаяся спонтанным заворотом подвижного отдела кишечника (синдром порочной ротации). Терминальный илеит (болезнь Крона). Лямблиоз с поражением желчных путей. Почечные камни, камни в мочеточнике. Панкреатит. Эпилепсия. Острая боль возникает при психомоторных формах эпилепсии. Диагностика облегчается иногда наблюдающимися при этом нарушениями психического состояния, не поддающимися объяснению реальными жизненными ситуациями. Могут быть приступы сумеречного состояния, продолжающегося часами, периодические чавкающие, жевательные и другие бессмысленные движения. Иногда отмечаются рвота, повышенная потливость, завершающаяся утомляемостью и сонливостью. Диагноз устанавливают с помощью ЭЭГ и на основании лечебного эффекта от антиэпилептических препаратов. Ацетонемическая рвота. «Трехмесячная колика» у детей в возрасте от 3 до 12 нед. Периодически появляется беспокойство, ребенок сильно

плачет, подтягивает бедра к животу, по-видимому, из-за коликообразной боли, возникающей чаще после полудня или вечером. Живот вздут («барабанный живот»), перистальтика оживленная, напряжение мышц живота отсутствует. Природа заболевания неизвестна, в возрасте старше 3 мес оно проходит самопроизвольно.

Причины психического характера: жизненные нагрузки в положительном и в отрицательном смысле: радость, гнев, страх, школьные перегрузки. Типично высказывание матери такого ребенка: «При малейшем возбуждении жалуется на боль в животе».

2.9. Боль при мочеиспускании

Боль в мочевом пузыре может иррадиировать в уретру. Боль объясняется напряжением стенки растянутого или перерастянутого мочевого пузыря и обычно возникает при его опорожнении. Препятствия, возникающие при отхождении мочи, значительно усиливают боль и делают ее мучительной. Причинами такой боли могут быть стеноз шейки мочевого пузыря, клапанный механизм в уретре, вызывающий внезапное прекращение мочеиспускания, камни или инородные тела в мочеиспускательном канале, камни в мочевом пузыре, лечение эндоксаном по поводу опухолей (геморрагический цистит).

Микционная боль возникает при опорожнении мочевого пузыря и особенно усиливается в конце мочеиспускания (терминальная боль). Она неприятная тянущая, чаще обусловлена воспалением мочевого пузыря и может приводить к повторным приступам схваткообразной боли в животе.

Боль в мочеиспускательном канале обычно воспринимается как обжигающая; возникает при прохождении мочи над воспаленной поверхностью слизистой оболочки, особенно в области стриктур и других сужений мочеиспускательного канала, образующихся в результате воспалительной инфильтрации и экссудации. Причины: неспецифический уретрит, который может быть одним из симптомов триады Рейтера и экссудативной злокачественной эритемы (синдром Стивенса—Джонсона); гонорейный уретрит (диплококки в нативном препарате, баланит); тяжелый истинный фимоз и парафимоз.

2.10. Боль в области заднего прохода

Дети более старшего возраста точно локализируют и формулируют свои жалобы на боль в области ануса. Напротив, дети младшего возраста воспринимают ее как боль в животе, выражая свои ощущения жестах и словами. Болевые ощущения почти всегда возникают при дефекации, особенно при несоответствии между толщиной выходящего кала и пределами безболезненного растяжения анального кольца.

Тяжелый запор. Массивные каловые скопления и мелкие плотные конкременты способны вызвать боль при опорожнении кишечника. Геморрой. Анальные трещины (рагады). Перианальное воспаление, связанное с трещинами, геморроем или свищами. Выпадение прямой кишки. При энтерите боль в анусе возникает вследствие частой дефекации, а боль в животе — в связи с гиперперистальтикой и при надавливании на воспаленный отдел кишки. Дети часто жалуются на тянущую боль и тенезмы.

Следует упомянуть также о зуде в заднем проходе, который наблюдается при геморрое, трещинах, энтеробиозе (острицы), особенно в вечернее время.

2.11. Боль в области мошонки и полового члена

Кратковременная боль в мошонке, яичках и в семявыносящем протоке у многих юношей обозначается как невралгия яичка. В подобных случаях, вероятно, речь идет о небольшой дисторзии яичка, которая потом спонтанно ликвидируется. Из других причин боли в области мошонки следует указать на паховую грыжу, тупую травму яичка и орхит.

Боль в половом члене возникает при уретрите (покраснение наружного отверстия уретры и единичные лейкоциты в моче); баланите (выраженное покраснение и отечность крайней плоти, лейкоцитурия); камнях в уретре (отхождение мелких камней); фимозе или парафимозе.

2.12. Боль в паховой области

Боль в паховой области может быть постоянной, интермиттирующей или возникать только во время движения. В большинстве случаев различные болевые ощущения возникают одновременно, поэтому было бы неправильно следовать только такому разделению. Целенаправленное исследование паховой области позволяет уточнить зоны причин боли.

Боль в мягких тканях паховой области: широкое паховое отверстие, в которое выдавливается грыжа; косая паховая грыжа с ущемлением кишки, сальника или яичника в грыжевом мешке; перекручивание яичка; гидроцеле семенного канатика; паховый лимфаденит, когда боль является результатом воспалительной реакции лимфатических узлов на бактериальную инфекцию, первичный очаг которой обычно инфицированная рана на стопе или на бедре. У новорожденных лимфаденит может возникать и после прививки БЦЖ, обычно на фоне неспецифической бактериальной суперинфекции. Кожа в паху при этом отекает и краснеет. Чаше поражаются лимфатические узлы левой паховой области, поскольку вакцину БЦЖ вводят внутрикожно (в некоторых зарубежных странах.— Прим. пер.) в области большого вер-

тела слева. Увеличение лимфатических узлов при вирусных инфекциях, злокачественных системных поражениях и лимфогранулематозе, как правило, не сопровождается болью.

Боль в костях паховой области. Коксит различной этиологии; внесуставной остеомиелит лобковой, седалищной или бедренной костей; коксартроз, связанный, например, с дисплазией тазобедренного сустава; переломы в области тазобедренного сустава; остеохондроз и другие, в том числе и злокачественные, костные процессы в области тазобедренного сустава.

Боль в отдаленных органах. Мочеточниковая колика в связи с камнем в нем или сгустком крови; пиелонефрит; боль возникает в мочеточнике или в мочевом пузыре и иррадирует в паховую область.

2.13. Боль в спине

Правильное распознавание и оценка боли в спине зависят от локализации боли, времени суток, когда она возникает, от дополнительных факторов, вызывающих или усиливающих боль (положение, движение, кашель, дыхание), и лабораторных и рентгенологических исследований, необходимых для подтверждения типичного диагноза и исключения иной патологии.

Причины боли сгруппированы следующим образом.

Боль при утомлении. Чаще подобная боль локализуется в грудном, поясничном отделах позвоночника и в области крестцово-подвздошного сочленения. Ночью боль обычно проходит, если постель не слишком мягкая. Наиболее частая причина боли — перегрузка поясничного отдела позвоночника, наблюдающаяся при следующих состояниях: ожирение; болезнь Шейермана (остеохондропатический кифоз) (рис. 27), прежде всего поясничные формы; остеопороз при неполноценности соединительной ткани и гиперпаратиреозидизме, генерализованном поражении костного мозга (острый лейкоз, генерализованный лимфогранулематоз, тяжелая форма хронической гемолитической анемии), при длительной кортикостероидной терапии; тяжелое плоскостопие при общей неполноценности соединительнотканых структур.

Боль, возникающая независимо от времени суток, но усиливающаяся при движении, кашле или дыхании, бывает при различной патологии: плеврит, плевропневмония, перелом ребер, преимущественно задних их отделов; боль возникает или усиливается при дыхании, кашле или чиханье; перелом тел позвонков и/или остистых или поперечных отростков; артрит мелких межпозвонковых суставов, например, при ревматоидном артрите; спондилит туберкулезной или нетуберкулезной природы (чаще стафилококковый).

Боль вследствие других причин. Пиелонефрит: боль локализуется в поясничной области, усиливается при надавлива-

Рис. 27. Рентгенограмма позвоночника подростка 16 лет при болезни Шейермана — Мау (наблюдение С. Jansen).



нии или поколачивании; тяжелая форма острого гломерулонефрита: боль в поясничной области связана с напряжением почечной капсулы; околопочечная гематома, например, после спортивной травмы; herpes zoster в начальном периоде: сильная корешковая боль соответствующей локализации перед высыпанием; последствия травм, ударов по спине и крестцовой области (жестокое обращение с детьми); в большинстве случаев видны гематомы.

Боль при надавливании и поколачивании в области грудной клетки наблюдается при тяжелых формах плеврита, переломе ребер; в поясничной области при пиелонефрите, гнойном паранефрите, периренальной гематоме, последствиях жестокого обращения с детьми (преимущественно в области крестца).

2.14. Боль в конечностях

Хромота см. раздел 21.1.6.

Боль, ощущаемая в конечностях и возникающая в них при ходьбе, не всегда связана с самими конечностями.



Рис. 28. Остеомиелит верхней трети правого бедра у мальчика 7 лет. а, б — через 3 нед после начала заболевания: участок остеолитиза с секвестром; субperiостальный абсцесс с начинающимся субperiостальным окостенением; в — излечение спустя 5 мес; утолщение компактного слоя, реакция надкостницы больше не дифференцируется.



Рис. 29. Вколоченный перелом метафиза большеберцовой кости (а, б). Остеопороз при тяжелом церебральном параличе у ребенка.

Боль в конечностях вследствие острого воспаления: боль в мягких тканях, коже, подкожной клетчатке, периферических лимфатических узлах; боль в костях: остеомиелит (рис. 28), абсцесс Броди, периостит; боль в суставах: артрит различной этиологии, системная красная волчанка.

Рис. 30. Перелом лучевой кости с незначительным смещением. Начало заживления.



Повреждения кожи, мягких тканей: гематомы, раны; повреждения костей: переломы (рис. 29, 30), спонтанные переломы; эпифизеолиз (например, в головке плеча — симптом Гасса); повреждения суставов: вывихи, подвывихи, внутрисуставные переломы, выпот в суставе.

Спонтанные кровоизлияния в кожу, мягкие ткани, надкостницу или суставы при цинге, гемофилии и других болезнях крови.

Асептические некрозы: головки бедра (болезнь Пертеса), эпифиза ладьевидной кости стопы (болезнь Кёлера), бугристости большеберцовой кости (болезнь Шлаттера) и др.

Деформация конечностей: Х-образные ноги, О-образные ноги, плоскостопие, полая стопа.

Нарушение кровоснабжения: судороги икроножных и сгибательных мышц при спортивных перегрузках (судорожный синдром); сильная боль в членах при серповидно-клеточной анемии может быть вызвана закупоркой мелких сосудов.

Остеопороз различного происхождения, особенно при перегрузке у детей.

Опухоли костей: хрящевые экзостозы вызывают боль в мягких тканях; остеонид-остеома; гигантоклеточная опухоль (остеобластокластома или так называемая бурая



Рис. 31. Остеомиелитоподобный очаг в левой плечевой кости у мальчика 8 лет с острым лейкозом.

опухоль); саркома Юинга; остеогенная саркома; острый лейкоз; диффузная боль в костях либо ограниченная боль при формах течения, напоминающих остеомиелит (рис. 31); метастазы нейробластомы.

3. Диспноэ (одышка)

3.1. Определение

Понятие «диспноэ» имеет много различных определений. В наиболее широком смысле оно означает **нарушение дыхания**. Таким образом, 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 — это объективная симптоматика для пациента и врача. Основопологающим 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).

3.2. Основы патофизиологии

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 напряжением дыхательных мышц, с другой стороны, могут быть применены для объяснения лишь некоторых, но далеко не всех состояний диспноэ.

3.3. Субъективные и объективные признаки диспноэ

Определение понятия диспноэ, приведенное выше, никак не учитывает состояние сознания больного и его переживания. Между тем эти факторы накладывают определенный отпечаток на картину нарушений дыхания, особенно у маленького несмышленного ребенка. Как правило, пациенты четко воспринимают нарушения дыхания, поэтому в картине проявлений диспноэ принято выделять два компонента.

Во-первых, это соматические проявления нарушений дыхания, включая затруднения в его механике и прямое воздействие

дыхательной недостаточности на организм. Во-вторых, это психические факторы, зависящие от индивидуальной чувствительности. В этих проявлениях суммируется восприятие дыхательной недостаточности с вызываемыми ею психическими реакциями.

Объективные признаки диспноэ.

Отклонения в частоте, глубине и ритме дыхания. Тахипноэ: частые дыхательные движения, быстро и регулярно следующие друг за другом; брадипноэ: медленные регулярные дыхательные движения; гипервентиляция: чрезмерно напряженная дыхательная работа, способная привести к дыхательному алкалозу; гиповентиляция: слишком слабая, значительно ниже нормальной дыхательная работа, способная привести к дыхательному ацидозу; поверхностное дыхание, прерываемое отдельными глубокими вздохами («вздохательное движение»); тяжелое дыхание: отдельные глубокие вдохи, нерегулярно следующие друг за другом и разделенные периодами апноэ; патологические формы дыхания, например, Биота, Чейна—Стокса, Куссмауля (см. раздел 27.10). Побочные шумы при дыхании, например стридор (см. главу 37). Патологические формы движения грудной клетки или живота при дыхании.

Патологические изменения сердца (верхушечный толчок, пульсация, данные ЭКГ и др.).

Изменение окраски кожи и слизистой оболочки (общий цианоз, акроцианоз, бледность, вкрапления сажи при отравлении дымом, розовая окраска кожи при отравлении окисью углерода).

Признаки нарушений вегетативной координации вследствие гипоксемии (рвота, понос, потливость, повышение артериального давления).

Кашель (см. главу 36). Изменения голоса и речи (см. главы 34, 35).

Психические признаки диспноэ распознаются по внешнему виду ребенка, его поведению, а у детей старшего возраста по их высказываниям. Субъективное ощущение диспноэ не всегда определяется только объективными факторами, часто оно в большей степени зависит от психического склада ребенка и от окружающей его обстановки. Это ощущение, как и другие чувства и эмоции, все более дифференцированно отражается на лице ребенка по мере его взросления. Однако такие чувства, как одышка, отражаются явно и убедительно уже на лице у новорожденного. Перед первым вдохом на его лице видны признаки удушья, затем следует первый крик, выражающий ощущение неудобства, которое новорожденный человек воспринимает как угрозу своей жизни.

Анализ **ощущений**, испытываемых ребенком во время диспноэ, позволяет сделать определенные заключения.

1. Отмечаются чувство тяжести и стеснения в груди, а так-

же чувство судорожного напряжения мышц, регистрируемого объективными методами.

2. Ощущается крайняя необходимость дышать чаще и глубже, чем это происходит в данный момент. Особенно мучительно чувство невозможности хорошо продышаться.

3. Непрерывное стремление дышать еще интенсивнее и тягостное чувство от невозможности это осуществить приводят через некоторое время к тяжелому переутомлению усиленно работающих дыхательных мышц.

Реакция ребенка в подобных условиях такова, что он не пытается овладеть своими ощущениями, а отдается им. Это отражается в выразительной мимике и пантомимике. Степень доставляемых одышкой страданий во многом зависит от страха перед основным заболеванием и его последствиями. Из-за недостатка жизненного опыта дети страдают меньше, чем многие взрослые. Однако, с другой стороны, у детей отсутствуют рассудительность и благоразумие, которые в случае дыхательных нарушений могут облегчить внутреннее успокоение и выбор наиболее экономного поведения. Эти особенности во многих случаях объясняют усиление страдания у детей.

Клинические проявления диспноэ у больного ребенка зависят от степени ощущаемого им препятствия дыханию и от тяжести действительно существующих нарушений.

При максимально выраженной одышке развивается картина дыхательной недостаточности. При нехватке воздуха на лице больного появляется выражение страха, поэтому иногда одышку обозначают как особую форму страха (страх удушья). Не следует забывать о возможности нейрогенного удушья, которое возникает и при сохраненной функции дыхания. Это обстоятельство не всегда учитывается, например, при ботулизме и столбняке.

Картина недостатка воздуха и страха удушья с наибольшей выразительностью проявляется при острой тяжелой закупорке дыхательных путей (инородное тело, круп). Ребенок, пытаясь усиленно дышать, максимально использует все дополнительные дыхательные мышцы. Глаза его при этом широко открыты, ноздри раздуваются, рот раскрыт, лицо краснеет и покрывается потом. У худых детей видно напряжение и сокращение шейных мышц. Экскурсии грудной клетки усилены, а плечи остаются неподвижно застывшими. Дыхание шумное, слышное на расстоянии. При наиболее интенсивном дыхании возникает сопение, а при патологическом сужении дыхательных путей стридор с характерным посвистыванием. Длительная дыхательная недостаточность и гипоксемия истощают силы ребенка. Дыхательные экскурсии грудной клетки при этом уменьшаются, напряжение мышц плечевого пояса ослабевает, глаза становятся меньше, а лицо обмякает и приобретает сонное выражение. Кожа становится бледной, цианотичной, влажной и холодной. Таким образом коматозное состояние у ребенка развивается



Рис. 32. Триада Фалло. Цианоз губ, застывшее выражение лица, расстроенный вид.

на фоне переутомления. Раздувание крыльев носа является последним видимым усилием. Описанная типичная картина удушья при некоторых заболеваниях претерпевает характерные изменения, представленные в соответствующих разделах.

Обсуждение проблем дыхательной недостаточности наглядно продемонстрировало тот факт, что подобные в своей основе заболевания создают **различную степень нагрузки на ребенка**. Это может выражаться в разной интенсивности клинических проявлений, в чисто соматических и эмоционально индуцированных соматических симптомах. Обзор всех случаев дыхательной недостаточности не затронул большую группу детей с нарушениями дыхания. На первый взгляд у этих детей нет признаков дыхательной недостаточности. Однако она у них есть, но еще не сопровождается грубыми объективными проявлениями. Ощущения этих детей еще не заставляют их напрягать дыхание, поскольку дыхательная недостаточность у них еще не превысила порога их физических и психических способностей к адаптации и к компенсации. Признаки дыхательной недостаточности, более или менее четко выраженные, проявляются только

при физической или эмоциональной нагрузке. О подобных состояниях скрытой дыхательной недостаточности следует думать прежде всего при хронических и острых заболеваниях сердца или дыхательных путей, а также при затянувшейся реконвалесценции (рис. 32). Описанные, пусть и незначительные, нарушения дыхания отражаются на всех тонкостях физической и психической жизни ребенка. Возможности физического напряжения у него снижены, а попытки что-либо предпринять ограничены. Повторная вынужденная или пробная достаточно длительная нагрузка вызывают одышку напряжения. Вскоре у ребенка маркируется предел допустимых нагрузок, который соблюдается не только сознательно, но переходит и в подсознание как своеобразный пограничный знак. Соответственно становятся другими поведение, характер поступков и побуждения больного ребенка. Эмоциональная лабильность и свежесть ограничиваются, энергия и целенаправленные устремления угасают. Необходимо внимательно наблюдать за поведением ребенка и за его эмоциональной выразительностью, чтобы уловить тонкости в нарушении дыхания. Эти нарушения таковы, что заметить и правильно оценить их может только врач, который может сравнивать и действительно сравнивает поведение ребенка, больного или внешне выздоровевшего, с его поведением до заболевания. Большое значение в этом отношении имеют сведения родителей. Индивидуальность ребенка делает недостоверным сравнение его поведения с поведением сверстников. Для объективной оценки состояния внешнего дыхания можно использовать показатели жизненной емкости легких и максимального потока на выдохе.

3.4. Диспноэ при сужении дыхательных путей

3.4.1. Нарушения в области носа

Затруднения носового дыхания у новорожденных и грудных детей часто приводят к выраженной одышке, беспокойству, слабому сосанию вплоть до отказа от него; лицо краснеет, а иногда становится цианотичным. Дети этих возрастных групп при закрытии носовых ходов не способны дышать ртом в отличие от детей старшего возраста, у которых при выраженном затруднении носового дыхания выражение лица становится напряженным, а рот бывает постоянно открытым. Причины этого весьма различны (многие причинные факторы у новорожденных находятся в зачаточном состоянии).

Атрезия хоан (рис. 33). Двусторонняя атрезия хоан вызывает одышку и цианоз уже через несколько минут после рождения. Наиболее простой метод диагностики — зондирование носовых ходов.

Менингоцеле или менингоэнцефалоцеле, расположенное преимущественно позади основания носа (рис. 34).

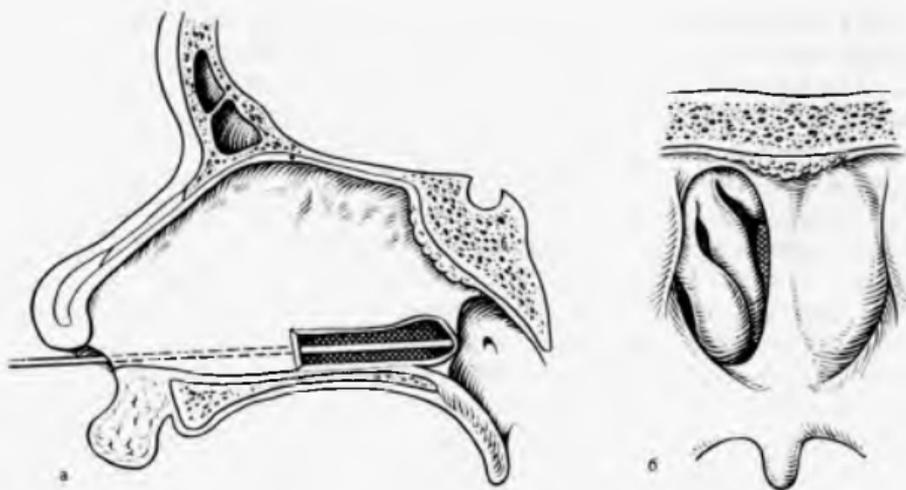


Рис. 33. Атрезия хоан справа.
а — зонд упирается в мембрану; б — вид хоан сзади.

При этом обращает на себя внимание необычно широкое основание носа.

Неспецифический острый или хронический ринит с синуситом или без него. Сосудосуживающие и противовоспалительные капли в нос оказывают выраженное влияние на отек и гиперплазию слизистой оболочки. Тяжелая одышка и слабое сосание у грудных детей нередко вызывают предположение о развитии пневмонии. Однако и эти симптомы обычно проходят уже через 30 мин после закапывания противовоспалительных средств в нос ребенка. Возбудителями ринита в остром периоде являются вирусы, а через несколько дней присоединяется бактериальная суперинфекция. Выделения вначале беловатые слизистые или бесцветные водянистые, затем становятся слизисто-гнойными. Часто выделения трактуются как «хронический насморк». Нередко одновременно наблюдается конъюнктивит.

Специфический ринит при врожденном сифилисе: насморк появляется уже вскоре после рождения с кровянисто-гнойным отделяемым. Другими важными симптомами являются анемия, увеличение печени и селезенки. Серологические пробы положительные у матери и ребенка.



Рис. 34. Менингоцеле, распространившееся в основную околоносовую пазуху (по Biesalski).

Дифтерийный ринит: водянистое или гнойно-кровянистое отделяемое, часто только из одной ноздри.

Нейроваскулярный (аллергический) ринит: тяжелые нарушения носового дыхания, упорные приступы чиханья, зуд в носу и глазах, которые возникают в определенное время года или независимо от сезона и от типа аллергии. Отделяющийся секрет прозрачен, содержит эозинофилы. У многих детей одновременно возникают конъюнктивит и головная боль. Важное значение имеют анамнестические сведения и указания на периодичность заболевания в связи с определенными факторами. Например, сенная лихорадка (сенной насморк, сенная астма) указывает на аллергию к пыльце растений (сезон май—июнь). Известны случаи аллергии к домашней пыли, перьям, плесени, к некоторым пищевым продуктам.

Рубцовые стенозы после травм носа или после деструктивного воспаления. Противоотечные средства в подобных случаях неэффективны.

Втягивание крыльев носа во время вдоха из-за гипоплазии хрящей.

Инородные тела носа, чаще всего горошины, бусины, части игрушек, насекомые. Острый период заклинивания инородного тела чаще проходит незамеченным. Подозрения возникают на основании длительного гнойного отделяемого из одной ноздри, гнойно-кровянистого и зловонного насморка, повторных кровотечений из носа. Инородные тела могут быть скрыты гиперплазированной слизистой оболочкой или разросшимися грануляциями. Полезным дифференциально-диагностическим приемом в этих случаях является закапывание в нос противоотечных средств. Носовое дыхание при этом не восстанавливается, но многие инородные тела удается разглядеть с помощью носовых зеркал.

Изменения носовой перегородки: грубые деформации и отклонения носовой перегородки, гематомы, иногда осложненные вторичной инфекцией (абсцесс). Закапывание противоотечных средств в нос не приносит улучшения.

Опухоли задних отделов носа и носоглотки. Чаще всего это гемангиомы, лимфангиомы, гератомы, саркомы. У мальчиков в пубертатном возрасте нередко встречается фиброма носоглотки (базальный фиброид). Асимметрия носового скелета наиболее выражена при опухолях, быстро растущих в полость носа.

3.4.2. Препятствия в носоглотке и глотке

Ниже приведены важнейшие причины диспноэ, развивающегося из-за препятствий в носоглотке и глотке.

Аденоидные разрастания, увеличение глоточной миндалины. Заболевают в основном дети млад-

шего возраста, но поражение нередко возникает уже в конце периода грудного вскармливания. Дети дышат через рот, аппетит у них обычно понижен. Они быстро устают, безрадостны, легко расстраиваются. Хронические нарушения носового дыхания вызывают характерные изменения в выражении лица («*facies adenoidea*»). Прямой осмотр зева позволяет разглядеть позади мягкого неба нижний полюс гиперплазированной глоточной миндалины. Воспаление среднего уха и снижение слуха относятся к нередким осложнениям.

Ретроназальный тонзиллит, эпифарингит при ангине.

Полипы хоан при хроническом рините и синусите.

Опухоли доброкачественные (носоглоточная фиброма) и злокачественные (саркома). Вследствие закрытия просвета слуховой трубы часто при этом нарастает тугоухость.

Увеличение глоточной миндалины при лейкозе (клеточная инфильтрация).

Ретрофарингеальный абсцесс развивается на основе ретрофарингеального лимфаденита практически только у грудных и маленьких детей. Заболевание начинается остро с высокой температуры, носовым оттенком голоса, значительным затруднением глотания. Часто возникает также и диспноэ с хриплым дыханием. Нарушения глотания и раздражение слюнных желез приводят к слюнотечению. Гиперсаливация выражается также накоплением слюны во рту («море слюны» при осмотре зева). На боковой рентгенограмме можно выявить сужение эпифаринкса.

Перитонзиллярный абсцесс, флегмона стенки глотки, абсцесс корня языка и дна ротовой полости. Для них характерны острое течение с высокой температурой, тяжелые нарушения глотания, защемление челюстей. Возможна нарастающая одышка из-за отека входа в гортань.

Киста или струма в области корня языка, сдавливающая вход в гортань и развивающаяся из рудимента *ductus thyroglossus*.

Синдром Пьера Робена. Комбинация гипоплазии нижней челюсти, широкой расщелины мягкого неба и глоссоптоза, при этом нормальный по размерам язык западает в полость носоглотки. Диспноэ наиболее выражено в положении лежа на спине и при закрытом рте (рис. 35). Одышка уменьшается в положении на животе с открытым ртом. Отдавливание языка кпереди с помощью тубуса во многих случаях уменьшает диспноэ.

Ожог кислотой, щелочью, горячей жидкостью. Возникающий при этом отек суживает вход в гортань.

Отек Квинке или отек при укусах насекомых (пчелы, осы).



Рис. 35. Новорожденный с синдромом Робена.

Вид спереди и сбоку.

3.4.3. Препятствия в гортани, трахее и бронхах из-за поражения их стенок или сужения просвета

Многочисленные поражения этой категории можно разделить на три группы: патологические процессы в стенках, закрытие просвета инородными телами и сдавление воздушных путей извне.

Врожденные изменения стенок. Конгенитальный стрidor возникает из-за слабости и мягкости стенок надгортанника и верхних колец трахеи на почве неполноценности их хрящевой основы. Инспираторный стрidor выражен более или менее значительно, сопровождается звуками, напоминающими куриное кудахтанье. Этот шум обычно сильнее беспокоит, чем объективные данные при удовлетворительной компенсации дыхательной недостаточности. Острая респираторная инфекция может быстро изменить эту благоприятную ситуацию.

Атрезия пищевода часто сопровождается диспноэ.

Воспаление слизистой оболочки.

Синдром крупа: ларингит, круп, субглоточный (подскладочный) ларингит, стенозирующий ларинготрахеит, эпиглоттит. Шотландское слово круп (croup — каркать) означает стягивание, сужение воздушных путей со всеми его клиническими признаками. Это угрожающее жизни диспноэ, а также тяжелый стрidor, который в зависимости от локализации сужения может быть инспираторным, экспираторным или смешанным (стрidor см. главу 37). В XIX веке термином «круп» обозначали прежде всего дифтерию горла, отделяя от этого «истинного крупа» так называемый псевдокруп — сходные по клинической картине поражения недифтерийной этиологии. В настоящее время считается правильным исходить из общего понятия «круп», указывая в каждом случае его этиологию. Например, дифтерийный круп, круп при аллергическом отеке (табл. 8).

Острейший флегмонозный эпиглоттит. Особая форма ларингита, когда воспаление локализуется у входа в гор-

Таблица 8. Дифференциальная диагностика крупа при дифтерии гортани, стенозирующем ларинготрахеобронхите и остром эпиглоттите

Клиническая характеристика	Дифтерия	Стенозирующий ларинготрахеобронхит	Острый эпиглоттит
Возраст ребенка	Чаще более 2 лет	Чаще менее 2 лет	Чаще более 2 лет
Возбудитель	Дифтерийная бактерия	Вирусы	Чаще палочка инфлюэнцы
Локальные изменения	Тяжелое воспаление надгортанника, гортани, трахеи с образованием фибриновых пленок (псевдомембран)	Воспаление в подвязочной области (голосовые связки и подвязочное пространство)	Надгортанное воспаление (надгортанник и вход в гортань)
Общие симптомы	Инспираторная одышка с втяжением межреберий		
Инспираторный стрidor	Постоянный, громкий только при хорошем общем состоянии	Всегда, чаще громкий	Не всегда, порой экспираторное «храпение»
Кашель	Хриплый до афонии	Лающий (битональный), грубый	Редко
Общее состояние	Тяжелое (коллаптоидное)	Удовлетворительное состояние кровообращения	Тяжелое (септическое)
Голос	Охрипший до афонии	Охрипший до афонии	Тихий, но не хриплый
Нарушения глотания	Часто	Отсутствуют	Часто
Слюнотечение	Редко	»	»
Лихорадка	Чаще 38 °С	Чаще 38 °	Чаще 38 °С
Положение в постели	Чаще сидя	Обычное	Сидя, склонившись вперед
Течение болезни	Чаще подострое	Острое	Бурное, молниеносное
Смертность	Высокая	Незначительная	Высокая

ташь. Тяжелый инспираторный стридор, как и при крупе, развивается в течение немногих часов, появляется отрывистая речь, резко повышается температура. Надгортанник увеличивается в объеме и на боковых рентгенограммах имеет форму омеги. Кашель и охриплость голоса отсутствуют. Возбудителями чаще являются палочка инфлюэнцы (Пфейффера), стрептококки и стафилококки. Одно предположение о крупе служит показанием для ларингоскопии, а при подтверждении диагноза — немедленной интубации. Рентгенологическое исследование мягких тканей шеи в боковой проекции значительно облегчает диагностику (см. табл. 8).

Стенозирующий ларинготрахеобронхит. Воспаление распространяется от гортани вниз. Картина аналогична вирусному крупу, но охриплость голоса и характерный кашель могут отсутствовать. Стридор в инспираторной и экспираторной фазах дыхания выражен тем сильнее, чем больше фибриновых пленок образуется в нижних отделах дыхательных путей. Диспноэ часто становится угрожающим. Хрипы в легких выслушиваются преимущественно в фазе вдоха, но иногда и в фазе выдоха. Сам выдох удлиняется, как при спастическом (астматическом) бронхите (см. табл. 8).

Тяжелый бронхит (острый или хронический) вызывают вирусы, бактерии и/или грибы. Симптомы: кашель и повышение температуры, стридор отсутствует, диспноэ чаще не бывает или выражено нерезко.

Обструктивный (спастический, астматический) бронхит. Воспаление слизистой оболочки дыхательных путей, ее набухание, обильное выделение слизи. Во время выдоха просвет мелких бронхов и бронхиол суживается подобно состоянию при бронхиальной астме. Перкуторный звук над легкими с эмфизематозным оттенком, диафрагма стоит низко, большое количество хрипов, свист в обеих фазах дыхания, особенно при удлиненном выдохе. Усиленное использование дыхательных мышц, а при выдохе и брюшного пресса («толчкообразное» дыхание). Достоверная связь между обструктивным бронхитом и бронхиальной астмой у детей более старшего возраста не обнаружена. Диспноэ часто бывает тяжелым (рис. 36), однако выраженный цианоз развивается значительно позднее, когда наступает тяжелое переутомление и начинается декомпенсация кровообращения (бледно-синеватая, холодная и влажная кожа). Рентгенологически значительное вздутие легких, усиление тяжести и легочного рисунка в периферических отделах (рис. 37).

Бронхоэктазы могут возникать на основе аномалий развития бронхов или быть следствием хронического бронхита, пневмонии, реже тяжелой формы коклюша, осложненного вторичной инфекцией. Бронхоэктазы закономерно возникают на фоне муковисцидоза. Симптомы: одышка при движениях, общее снижение способности переносить повышенную нагрузку, нару-

Рис. 36. Обструктивный астматический бронхит; напряженное выражение лица при диспное.



Рис. 37. Больной обструктивным бронхитом (вздутие легких); бронхопневмония, дистелектазы в верхнем отделе левого легкого.



шения сна из-за кашля и отсутствие аппетита (рис. 38). Часто отмечаются цианоз губ, анемия. Характерно откашливание большого количества слизисто-гноной мокроты, особенно по утрам. Наряду с этим у детей часто обнаруживают хронический синусит и гастрит (боль в верхнем отделе живота). При аускультации легких определяется большое количество крупнопузырчатых звучных хрипов, больше по утрам. Количество хрипов



Рис. 38. Больной муковисцидозом с хроническим бронхитом, бронхоэктазами; плохое общее состояние, тяжелый коклюшеподобный кашель, ангиэктазии на щеках.

уменьшается после откашливания или изменения положения. Рентгенологическое исследование выявляет увеличение прикорневых лимфатических узлов, чаще двустороннее, усиленную и грубую тяжесть в перигиллярной и перикардальной областях, характерную для значительного расширения нижнедолевых бронхов (необходимо подтверждение с помощью бронхографии).

Триада Картагенера: бронхоэктазы, синусит и *situs viscerum inversus*.

Бронхиолит (капиллярный бронхит) — тяжелое, распространенное, опасное для жизни воспаление терминальных отделов бронхов — представляет собой особую форму обструктивного бронхита, чаще развивающегося у детей грудного и младшего возраста. Предрасполагающим фактором нередко бывает рахит. Клиническая симптоматика включает экспираторную одышку с втяжением межреберных промежутков, особенно в нижнебоковых отделах, тахипноэ, раздувание крыльев носа. Ребенок выглядит бледно-синюшным, отмечаются выраженное беспокойство, высокая температура. При аускультации — обильные мелкопузырчатые звучные хрипы. На рентгенограммах: низкое стояние диафрагмы, расширение межреберных промежутков, снижение прозрачности легочных полей, вздутие нижнебоковых отделов легких, расширение корней.

Бронхиальная астма. Многие случаи заболевания начинаются уже в младшем детском возрасте. Мальчики болеют чаще, чем девочки. Нередко ребенок страдает также и другими аллергическими заболеваниями, например нейродермитом, обострения которого перемежаются с приступами бронхиальной астмы. Удушье обычно начинается внезапно и может продолжаться несколько часов или дней (рис. 39). Суть патологического состояния заключается в экспираторной одышке вследствие спазма гладких мышц бронхиол, а также отека слизистой оболочки бронхов и продукции необычайно вязкой слизи. В тя-

Рис. 39. Больной бронхиальной астмой. Тяжелое диспноэ, положение ребенка типично для астматического состояния.



Рис. 40. Значительное вздутие легких при бронхиальной астме; расширение корней; бронхит и перибронхит.



желых случаях бронхиальной астмы шумное дыхание слышно на расстоянии. Характерна деформация грудной клетки (астматическая грудная клетка) — расширение ее верхних отделов и втянутость нижних. Во время приступа дети сидят или стоят, ссутулившись, слегка отклонив голову, упираясь руками в колени. В дыхании участвует вспомогательная мускулатура. Ребенок старается преодолеть нехватку воздуха; выражение лица испуганное, напряженное; небольшой цианоз; мучительный кашель со скудной вязкой мокротой. При перкуссии и на рентгенограммах грудной клетки определяется значительное вздутие легких (рис. 40). При выслушивании — удлинненный выдох, свистящие и жужжащие хрипы. Высокая эозинофилия в крови и мокроте.

Этиология — сложное сочетание конституциональных факторов, воспалительных, аллергических и психогенных воздействий (табл. 9). Все эти особенности необходимо выяснять и учитывать при выборе терапевтической тактики. Конституция: пре-

Таблица 9. Отличие факторов, способствующих развитию бронхиальной астмы, простого и спастического бронхита

Факторы	Спастический (астматический) бронхит	Бронхит	Бронхиальная астма
Инфекция	+	+	-+
Конституциональные факторы	+	-+	+
Аллергия	-+	-	++
Психический компонент	-	-	+ / ++

имущественно лептосомный (астенический) тип телосложения с нейрорабильностью. Воспалительные факторы: рецидивирующие острые, преимущественно вирусные, инфекции, длительное бактериальное персистирование и суперинфекция слизистой оболочки бронхов. Аллергия к ингалируемым веществам и пищевым продуктам. Психические нагрузки: недостаточное взаимопонимание между родителями (матерью) и ребенком, сужение психического жизненного пространства, постоянный, излишне строгий надзор, перегрузка обязанностями и суровая требовательность.

К о к л ю ш. Приступообразное диспноэ, иногда очень тяжелое, связанное с характерными приступами кашля (см. раздел 36.1), особенно ночью, что значительно нарушает сон, ребенок даже вне приступов кашля остается усталым, безрадостным, теряет аппетит.

Отек слизистой оболочки невоспалительного происхождения. Отек голосовых связок у новорожденных после интенсивного отсасывания; нарастающий стридор, диспноэ, цианоз.

Последствия интубации и продолжительного искус-

ственного дыхания (в отдаленные сроки возможно даже развитие стриктур).

Отек у детей более старшего возраста с острым развитием и быстрым нарастанием диспноэ различного происхождения: термический ожог глотки и зева; химический ожог при проглатывании кислот и щелочей; вдыхание раздражающих газов (хлор, дым, например, при сжигании синтетических материалов); укусы насекомых; аллергический отек (отек Квинке); нефротический отек; тупая наружная травма гортани.

Стеноз гортани при параличе голосовых связок. При параличе возвратного нерва голосовые связки фиксируются в среднем или околосо среднем положении. При значительно более редком, двустороннем параличе обеих гортанных ветвей блуждающего нерва голосовые связки занимают промежуточное положение между полной абдукцией и аддукцией. В первом случае голос еще сохраняется, а во втором он почти теряется, дыхание становится затрудненным. Этиологические факторы этого состояния приведены ниже.

Родовая травма центрального или периферического отделов нервной системы. Сдавление блуждающего нерва в зоне от его ядра до верхнего средостения (опухоль, струма, аномалии сосудов). Воспалительные процессы на шее и средостении. Инфекционно-токсические параличи нервов при энцефалите, бульбарном параличе, полиомиелите, дифтерии, ботулизме. Стеноз трахеи после тяжелого трахеобронхита, леченного длительной интубацией, после продолжительной искусственной вентиляции, после трахеотомии и/или трахеомалации.

Спастическое сужение гортани (ларингоспазм) почти всегда бывает одним из проявлений спазмофилии. Как правило, наблюдается гипокальциемия. Спазм мышц, суживающих голосовую щель, наступает без явных предвестников с «каркающих» или «спящих» звуков, возникающих на вдохе. Тетания новорожденных и рахитогенная тетания. Хрипота и лихорадка отсутствуют, в связи с этим остановка сердца может наступить внезапно (тетания сердца). Признаки латентной тетании: общее беспокойство и положительный симптом постукивания в области лицевого нерва (симптом Хвостека). Признаки манифестной тетании: спазмы кистей и стоп, гипертонус лицевой мускулатуры («тетаническое лицо с карповидным ртом»), а также генерализованные клонические судороги. Возможны также спастические состояния гладкой мускулатуры, например, бронхотетания (тяжелое диспноэ с преимущественным затруднением выдоха). Инфантильная форма болезни Гоше с острым прогрессирующим течением. Ларингоспазм развивается как одно из проявлений общей тяжелой гипертонии мышц. Заболевание начинается в первом полугодии жизни. Помимо мышечной гипертонии, отмечаются значительное увеличение селезенки, страбизм, опистотонус, дисфагия.



Рис. 41. Папилломы на голосовых связках, на одной из ложных голосовых связок и на надгортаннике; сверху корень языка.

Спастическое сужение бронхов. Спастический бронхит, бронхиальная астма при тяжелом рахите и рахитической тетрадии — см. выше.

Опухолевые поражения стенок. Папиллома гортани. Множественная доброкачественная опухоль (рис. 41), способная вызвать суже-

ние голосовой щели, наблюдается преимущественно у детей младшего возраста. Предполагают ее этиологическую связь с вирусной инфекцией. Симптомы нарастают постепенно на протяжении недель. Появляются хрипота, диспноэ, приступообразный кашель. Температура остается нормальной. Возможны рецидивы.

Узелки на голосовых связках. Изолированные мелкие плоские фибромы на истинных голосовых связках преимущественно у детей 3—5 лет. Причины: воспаление или функциональное перенапряжение. Симптоматика такая, как при папилломах гортани. Злокачественные опухоли на голосовых связках у детей развиваются очень редко, обычно это карцинома. Гемангиома, лимфангиома.

Сужение просвета инородным телом. Предположение о данной патологии должно возникать не только при внезапном тяжелом удушье. Инородное тело в дыхательных путях может сопровождаться нехарактерными симптомами. Перемещающееся, или «танцующее», инородное тело поднимается при выдохе до голосовой щели и опускается при вдохе до бифуркации. «Замаскированное» инородное тело подобно картине пневмонии.

Острое и хроническое воздействие инородных тел на организм отражено в табл. 10, а методы их диагностики — в табл. 11.

Аспирируемым материалом у **новорожденных** могут быть околоплодные воды или кровь (например, при предлежании плаценты). В единичных случаях следует думать о пищеводно-трахеальном свище, массивной аспирации околоплодных вод или крови при асфиксии во время родов, сохраняющемся заполнении бронхов околоплодными водами вследствие их недостаточного физиологического выделения (например, при

Таблица 10. Клиническая картина при аспирации инородных тел

Периоды	Симптомы
<p>«Острое инородное тело» — аспирация</p>	<p>Острая, бурная симптоматика: внезапный короткий, сильный приступ кашля либо повторные некротимые его приступы, мучительный кашель, одышка, затрудненное дыхание, сильное беспокойство, чувство удушья, гиперемия или цианоз лица, рвота, охриплость голоса, раздувание крыльев носа, стридор с втяжениями, ощущение инородного тела при высоком его расположении.</p> <p>Клинически легкие случаи: ощущение «чего-то инородного в гортани», инородные тела пищевода также могут вызывать диспноэ.</p> <p>Обтурация инородным телом на уровне голосовых связок, подсвязочного пространства, трахеи или ее бифуркации: бледная асфиксия, тахикардия, рвота, кома, смерть</p> <p>Гиперемия, гиперсекреция и воспаление слизистой оболочки бронхов. Ребенок теряет аппетит, неохотно играет, плачет. Отмечаются беспокойство, часто кашель</p>
<p>«Подострое инородное тело» — латентный период (инородное тело проскользнуло в систему бронхов)</p> <p>«Хроническое инородное тело» — развитие осложнений</p>	<p>Стеноз бронха вследствие разрастания грануляционной ткани. Клинически и рентгенологически картина не отличается от бронхопневмонии, вирусной пневмонии, плевропневмонии, абсцедирующей пневмонии: иногда мигрирующая пневмония, рецидивирующий бронхит, спастический бронхит. Возникает предположение о коклюше, бронхоэктазах, туберкулезе внутригрудных лимфатических узлов. Важные признаки — отсутствие эффекта от антибиотикотерапии и рецидивирование пневмонии</p>

кесаревом сечении) и аспирации пищи. Приступ кашля и диспноэ после первого же глотка вызывают серьезное подозрение на наличие пищеводно-трахеального свища. В таких случаях надо немедленно прекратить кормление и срочно провести зондирование пищевода мягким катетером 5—8 размера по Шарьеру, используемым обычно для кормления. При наличии препятствия в пищеводе катетер наталкивается на него чаще на глубине около 12 см (от входа в нос). Последующее рентгенологическое исследование следует проводить с контрастным зондом, дающим тень на рентгенограмме, или с небольшим количеством гастрोगрафина, но ни в коем случае не с бариевой кашей из-за опасности ее аспирации. Пищеводно-трахеальный свищ редко бывает изолированным, чаще он сочетается с атрезией пищевода. Основная опасность — аспирационная пневмония. Рентгенологическая симптоматика: пищеводно-трахеальный свищ в верхнем сегменте пищевода выявляется при проникновении через него гастрोगрафина. Достаточно широкое соедине-

Таблица 11. Диагностическая тактика при аспирации инородных тел

<p>Тщательно собранный анамнез</p>	<p>Состояние внезапной одышки или удушья, или рвота, или цианоз, или покраснение лица со слезами на глазах? В какой ситуации? При кашле, смехе, плаче, крике, при рвоте или испуге? Эти состояния возникли после глубокого вдоха или закончились им? После этого состояния: сохранялся ли кашель, температура, одышка, появилась ли мокрота, гнойная или с примесью крови? Прямой осмотр зева и гортани ларингоскопом</p>
<p>Остро возникшая клиническая картина Рентгенологическое исследование грудной клетки в 2 проекциях, иногда томография</p>	<p>В 60% случаев инородное тело видно на рентгенограмме! Обращать внимание прежде всего на верхнее поле справа и на ретрокардиальное пространство слева. Почти в 60% случаев инородные тела локализуются справа и в 40% слева. Находки: тень инородного тела, инфльтративные изменения, часто лобарная эмфизема (вентильный стеноз), эмфизема средостения (чаще при аспирации осколков стекла или кости) Симптом смещения средостения: во время вдоха средостение смещается в сторону стеноза</p>
<p>Рентгеноскопия грудной клетки для исключения вентильного стеноза Подозрение на аспирацию Подозрение на аспирацию инородного тела, не задерживающего рентгеновские лучи</p>	<p>Бронхоскопия Бронхография</p>

ние трахеи с нижним сегментом пищевода обнаруживается по наличию воздуха в желудочно-кишечном тракте.

Признаки атрезии пищевода или его компрессии (на почве какого-либо объемного процесса в средостении): у матери — многоводие, у ребенка — всегда обильная слюна и пена во рту снова после отсасывания.

3.4.4. Компрессия извне трахеи и крупных бронхов

Причины компрессии трахеи и крупных бронхов весьма многообразны: доброкачественные и злокачественные опухоли, аномалии развития сосудов и воспалительные процессы в прилежащих органах. Нарушения дыхания проявляются преимущественно экспираторным стридором. Диагноз устанавливают на основании общего клинического и рентгенологического исследования. Последнее включает: рентгенографию и скопию грудной клетки, контрастирование пищевода и компьютерную томографию.

Поражение прикорневых лимфатических узлов сопровождается характерными функциональными нарушениями. Полное закрытие просвета бронха вскоре приводит к резорбтивному

ателектазу соответствующего участка легкого. На рентгенограммах это выражается снижением воздушности соответствующего сегмента, высоким стоянием купола диафрагмы на стороне поражения и смещением средостения в ту же сторону. При частичном стенозе бронха часто возникает вентильный механизм: воздух во время выдоха частично задерживается в соответствующем участке легкого, постепенно раздувая его. В этих случаях диафрагма на больной стороне опускается, а средостение смещается в сторону здорового легкого. Рентгеноскопия позволяет увидеть характерные смещения средостения: при форсированном вдохе оно смещается в сторону больного легкого (симптом Гольцкнехта—Якобсона). Некоторые из причин представлены ниже.

Увеличение лимфатических узлов (локализующихся преимущественно в срединных отделах средостения).

Туберкулез. Стеноз бронха обусловлен не только его сдавлением увеличенными лимфатическими узлами, но и некрозом стенки, прорывом казеозных масс из лимфатических узлов в просвет бронха. Неспецифический воспалительный процесс. Злокачественные лимфомы (кроме лимфогранулематоза), часто переходящие в острый лейкоз. Саркоидоз (болезнь Бека). Лимфогранулематоз.

Опухоли, не относящиеся к лимфатической системе. Струма различной этиологии может сдавливать преимущественно верхнюю часть трахеи. При ретростеральной струме трахея может сдавливаться вплоть до бифуркации. Кисты шеи (бранхиогенные кисты), быстро увеличивающиеся при инфицировании. Опухоли вилочковой железы чаще бывают доброкачественными. Злокачественные опухоли весьма редки. Благодаря своему расположению в переднем средостении подобные опухоли очень редко вызывают состояние диспноэ. Невринома или нейробластома, расположенные в заднем средостении. Натечный абсцесс при туберкулезе или неспецифическом остеомиелите тел позвонков. Крупные дивертикулы или кисты пищевода.

Пороки развития крупных сосудов. Двойная дуга аорты. Трахея и пищевод оказываются заключенными в сосудистое кольцо. В результате развивается дисфагия и стридор. Контрастное исследование пищевода обнаруживает в заднем его отделе вдавление наподобие пупка. Сужение трахеи лучше определяется на боковых рентгенограммах грудной клетки. Бросается в глаза своеобразное положение ребенка: шейный и верхнегрудной отделы позвоночника у него переразогнуты. По-видимому, в этом положении трахея сдавливается меньше. Аналогичная симптоматика может быть и при *a. lusoria* (слева при этом отходит правая подключичная артерия). Аневризматическое расширение легочной артерии в сочетании с незаращением артериального (боталлова) протока (компрессия левого главного бронха).

Медиастинит разной этиологии: при распространении гнойного воспалительного процесса с плевры или из области шеи; как осложнение после операций на пищеводе; после проглатывания острых и колющих инородных тел; при бужировании пищевода; некроз его стенок при ожоге кислотами или щелочами; после проникающих ранений средостения или его вскрытия при операциях.

Эмфизема средостения: после трахеотомии с неправильно наложенной канюлей, вследствие распространения интерстициальной легочной эмфиземы через корень легкого на средостение. При этом часто бывает подкожная эмфизема с характерным похрустыванием.

3.5. Уменьшение функционирующей поверхности легких

Степень дыхательной недостаточности вследствие ограничения функционирующей поверхности легких определяется многими факторами. Это величина и распространенность очаговых изменений в легких, объем плеврального выпота, частота и тяжесть раздражающего кашля, иногда общие токсические поражения (недостаточность кровообращения, вздутие кишечника, анемия), лихорадка, а также пороки сердца и общий упадок сил.

Например, при тяжелой пневмонии дыхание учащено, дыхательные движения обеих половин грудной клетки асимметричны. Тяжело больные дети старшего возраста предпочитают лежать на высоко поднятых подушках, выглядят бледными, вялыми, слегка цианотичными. Напряженное выражение лица. Часто бросаются в глаза красные щеки, рот тонкий и крепко сжатый, крылья носа раздуваются перед вдохом. Взгляд обычно устремлен в пространство и не фиксируется надолго на каких-либо окружающих предметах. Ребенок немногословен, неохотно вступает в разговор, отказывается от игр и пугается напряжения, связанного с едой. Диспноэ часто сопровождается постаныванием. Реакция плевры в форме сухого плеврита вызывает у ребенка трущую или тянущую боль, которая ограничивает дыхательные экскурсии. Больной из-за этого не может хорошо продохнуть, что еще больше усиливает чувство нехватки воздуха (см. раздел 2.7.1).

Описанная типичная клиническая картина обобщенна, в зависимости от конкретных причин заболевания возможны ее многочисленные вариации. Обычно используют следующую группировку этих заболеваний: поражение паренхимы легкого, компрессия отделов легкого при поражении соседних органов.

3.5.1. Заболевания паренхимы легкого

Пневмония. Заболевание чаще бывает первичным, реже развивается как осложнение других инфекций (преимущественно у детей первых 3 лет жизни). По данным статистики, пневмо-

ния лидирует среди причин смерти детей в возрасте до 1 года. Наиболее частые возбудители — вирусы гриппа А и В, парагриппа, RS-вирусы, коревые, Коксаки, ЕСНО, рино-, аденовирусы, вирусы герпеса, а также микоплазмы. За ними следуют положительно реагирующие на коагулазу стафилококки, пневмококки, возбудители коклюша, хламидии, риккетсии (*R. bugneti*), стрептококки, палочка инфлюэнцы, протей, грибы (кандида, аспергиллы, криптококки) и простейшие (пневмоцисты). Лобарные пневмококковые пневмонии, ранее встречавшиеся наиболее часто, в последние годы наблюдаются реже. Наряду с этим возросла частота стафилококковых пневмоний у детей младшего возраста. Стали встречаться пневмонии, поражающие один или несколько сегментов. Такие пневмонии можно назвать «атипичными», если трактовать их с старых позиций и представлений о лобарных или «типичных» пневмониях. При классификации пневмоний предлагают использовать прежде всего возрастной принцип. Однако эта группировка недостаточно точна, но другие классификации также имеют свои слабые стороны. Так, группировка по типу возбудителя не учитывает случаи смешанной инфекции, бактериальной суперинфекции после первичного вирусного заболевания, а также случаи пневмоний с неясной причиной. Группировка по клиническим признакам и рентгенологической картине зависит от многих обстоятельств и неоднозначна. Попытки распределения пневмоний в зависимости от рентгенологических особенностей отражены в разделе 27.7.2.

Вирусные и бактериальные пневмонии удается разграничивать при помощи нескольких описанных ниже признаков. Вирусная или микоплазменная инфекция сопровождается распространенным поражением всех слизистых оболочек дыхательных путей (ринит, ларингит, фарингит, бронхит и трахеит). Секрет при этом водянистый или с примесью слизи. Одновременно развивается выраженная миалгия, СОЭ невелика, лимфопения незначительна с относительным лимфоцитозом. Микоплазменная пневмония сопровождается положительными серологическими реакциями на микоплазменные антигены (РСК 1:10, холодная агглютинация в титре более 1:64). Клинически вирусная и микоплазменная пневмонии могут не отличаться.

У детей грудного возраста обнаруживаются следующие формы пневмоний.

Неонатальная пневмония возникает при аспирации околоплодных вод и пищи. Раннюю инфекцию вызывают преимущественно В-стрептококк, кишечная палочка, поздняя инфекция чаще связана с стафилококком, псевдомонас, хламидиями и др. Предрасполагающими факторами пневмонии являются дистелектазы, врожденные пороки сердца, центральные нарушения дыхания, гиалиновые мембраны. Не исключена также аэрогенная вирусная инфекция.

Дистелектатическая пневмония чаще возникает у ослабленных и/или недоношенных младенцев с нарушением

питания. Дистелектазы возникают из-за недостаточной вентиляции легких, чаще в паравертебральных участках легких. Инфекция может присоединиться вторично. Рентгенологически определяется смещение средостения в большую сторону.

Первично абсцедирующая пневмония возникает при гематогенном или бронхогенном распространении стафилококка, продуцирующего коагулазу. (Термин «первично» выбран для отличия от вторичной легочной инфекции с абсцедированием, развивающейся после или во время кори, коклюша, гриппа или при муковисцидозе.) Важнейшие отличительные признаки: бурное прогрессирование, тяжелое состояние, резкая слабость, отказ от еды, учащенное дыхание, несимметричная экскурсия грудной клетки, сдерживаемый мучительный кашель, иногда до рвоты, часто вздутие живота (токсико-паралитический метеоризм), в большинстве случаев высокая температура и нарушения кровообращения.

Клинические и рентгенологические признаки: распространенные участки уплотнения и снижения прозрачности легочной ткани, всегда плевральный выпот, часто большой, иногда со смещением сердца в противоположную сторону. Выпот вначале мутный, серозный, при эмпиеме часто приобретает коричневатый оттенок, содержит хлопья фибрина, а позднее становится густым, гнойным или гнойно-кровянистым. При пиопневмотораксе на рентгенограммах виден уровень жидкости. Опорожнение абсцесса происходит при прорыве его содержимого либо в просвет бронха с последующим откашливанием, либо в плевральную полость. В последующем в легком формируются единичные или множественные пневмоцеле. Развитие вентильного механизма может привести к их значительному увеличению, сдавлению здоровой легочной паренхимы и смещению средостения. Пиопневмоторакс возникает при бронхоплевральном свище; развитие вентильного механизма в таких случаях вызывает особенно сильное смещение средостения (напряженный пиопневмоторакс). Дифференциальная диагностика множественных пневмоцеле и ограниченного пневмоторакса нередко представляет большие трудности (рис. 42; см. табл. 72).

Интерстициальная форма стафилококковой пневмонии: симметричные инфильтративные, очаговые изменения и тяжесть в прикорневых отделах легкого; плевральная реакция отсутствует. Своевременно начатая антибактериальная терапия приводит к abortивному течению подобных пневмоний. Тем не менее через 1—2 нед пневмоцеле могут неожиданно обнаруживаться на рентгенограммах. Иногда больные обращаются уже с осложнением на месте пневмоцеле.

Интерстициальная плазмоклеточная пневмония — в настоящее время сравнительно редкое заболевание; типично для детей первых 6 мес жизни, прежде всего недоношенных, но может встречаться у ослабленных детей позднего грудного возраста, особенно у страдающих дистрофией. Болеют



Рис. 42. Стафилококковая пневмония, осложнения.

а — большой пневмонический инфильтрат, крупное пневмоцеле, над ним другое поменьше; б — многочисленные разной величины пневмоцеле и пневмоторакс; спадение большей части правого легкого на рентгенограмме того же больного; в — гипопневмоторакс слева, небольшое смещение средостения вправо.



преимущественно дети, помещенные в стационары (родильные дома, палаты для недоношенных, приюты для грудных детей). Возбудителем являются пневмоцисты (*Pneumocystis carinii*). Инкубационный период 6 нед, полная клиническая картина развивается в течение 2—3 нед. Ребенок бледно-синюшный, производит впечатление тяжелого больного, отказывается от пищи; дыхание очень частое (до 120 в 1 мин), температура тела остается нормальной или незначительно повышается. Рентгенологически отмечается изменение рисунка: «мраморность» легочных полей и небольшое их затенение. В верхних отделах легких определяются большие гомогенные плотные очаги, в нижних—

повышение прозрачности. Возможен разрыв эмфизематозных пузырьков с развитием частичного сухого плевмоторакса.

Формы пневмонии у детей позднего грудного и младшего возраста.

Бронхопневмония — множественные участки бронхогенной пневмонии. Воспаление начинается с поражения слизистой оболочки верхних дыхательных путей и опускается вплоть до бронхиол. Главные симптомы: сильный кашель, цианоз губ или распространенный цианоз. Выраженность общих нарушений зависит от распространенности легочного поражения и изменений сердечно-сосудистой системы, обусловленных интоксикацией. В картине крови отмечают лейкоцитоз, сдвиг формулы крови влево, повышение СОЭ. Аускультация позволяет обнаружить признаки бронхита и звучные хрипы. На рентгенограммах легких выявляются тяжистость легочного рисунка и крупноочаговые тени, преимущественно в прикорневых отделах. Нередки мелкоочаговые изменения, напоминающие картину милиарного поражения (прежде всего при кори, коклюше, гриппе).

Сегментарная пневмония, первично атипичная пневмония, микоплазменная пневмония — переходная форма между бронхопневмонией и классической лобарной пневмонией (рис. 43). Термин «сегментарная пневмония» указывает на вовлечение в воспалительный процесс одного или нескольких сегментов. Возбудителем чаще бывает *Mycoplasma pneumoniae*, что подтверждается обнаружением специфических антител с помощью реакции связывания комплемента, холодových агглютининов.

Вирусная пневмония. Отличить вирусную пневмонию от сегментарной трудно в случае формирования одиночного крупного очага. Дифференциальный диагноз облегчается при диффузном поражении легких, когда их корни значительно расширены, нечетко отграничены, усилен легочный рисунок в прилегающей зоне (тяжистость, очаговые тени). Подобные формы особенно свойственны пневмонии при кори, ветряной оспе, гигантоклеточной пневмонии (у детей с подавленным иммунитетом при заражении вирусом кори без появления коревой экзантемы). Более подробное разграничение вирусных пневмоний приведено в начале данного раздела.

Первичная абсцедирующая пневмония см. табл. 72 и начало данного раздела.

Коклюшная пневмония чаще проявляется картиной бронхопневмонии, изредка интерстициальной. Коклюшную пневмонию от неосложненного коклюша отличают лихорадка, гнойная мокрота, длительный лейкоцитоз (чаще гранулоцитарный). Общее состояние часто ухудшается уже после ликвидации коклюшных приступов и сопровождается продолжительным тяжелым диспноэ (рис. 44). При аускультации обнаруживаются мелкопузырчатые, звучные, потрескивающие хрипы. Возможно затрудненное хрипящее и свистящее дыхание, как при коклюше.

Рис. 43. Пневмония в среднем и нижнем поле справа. Усиленный тяжистый рисунок левого легкого.



Рис. 44. Ребенок с диспноэ при коклюшной пневмонии. Раздувание крыльев носа.



Формы пневмонии преимущественно у детей более старшего и школьного возраста.

Сегментарная пневмония см. выше.

Лобарная пневмония (крупозная пневмония). Само наименование указывает на распространение поражения в пределах одной доли. Патоморфологические данные и клиническое течение позволили называть ее также и циклической пневмонией. Рентгенологически: массивная, преимущественно гомогенная

инфильтрация и экссудативные изменения. Возбудитель—пневмококки. Клиническая симптоматика: острое начало с высокой лихорадкой, очень частое, поверхностное дыхание, диспноэ, подавляемый из-за плевральной боли кашель, иногда жалобы на боль в животе (дифференцировать с аппендицитом), менингизм и помрачение сознания (беспокойство и галлюцинации). Пораженная сторона грудной клетки отстает при дыхании. Над зоной пневмонии перкуторный звук укорочен, выслушивается бронхиальное дыхание. Почти всегда значительно повышена СОЭ, высокий лейкоцитоз и сдвиг формулы влево. В доантибактериальную эру такая картина удерживалась 5—9 дней и завершалась «кризисом» с резким падением температуры, проливным потом, часто коллапсом.

Формы пневмоний, мало зависящие от возраста.

Милиарный туберкулез легких. Гематогенное рассеивание туберкулезной инфекции имеет место во всех органах. Его источником обычно являются верхушечные очаги или казеозно измененные лимфатические узлы в корнях легких. Наиболее выражены изменения при милиарном туберкулезе в легочной ткани, в центральной нервной системе и мозговых оболочках. Процесс протекает вначале постепенно и, как правило, со скудными симптомами. Лишь через 3—4 нед у ребенка начинают отмечать утомляемость, бледность, отсутствие аппетита, субфебрильную температуру. Поражение мозговых оболочек приводит к выпадению функции черепных нервов, сопровождается рвотой, приступами судорог. Симптомы легочного поражения долгое время остаются незамеченными. Диспноэ развивается редко, несмотря на значительное число легочных очагов. Патологические типы дыхания в этих случаях обычно имеют центральное происхождение и вызваны туберкулезным менингитом. Рентгенологическое исследование легких выявляет многочисленные мелкие «просовидные» тени очагов, рассеянных по всем легочным полям. Плотность высыпаний обычно снижается по направлению от верхушки к основанию легких. Со временем на месте милиарных высыпаний в легких формируются сетчатые теневые структуры. Рентгеноскопия в большинстве случаев не позволяет распознать мелкие милиарные очаги.

Острые течения милиарного туберкулеза напоминают клиническую картину брюшного тифа (тифозная форма), но в этих случаях диспноэ наблюдается редко. Верификация диагноза генерализованного туберкулеза проводится на основании анамнеза (туберкулез у членов семьи, ранее перенесенный туберкулез, положительные туберкулиновые пробы у невакцинированного ребенка), по типичным рентгенологическим изменениям в легких в сочетании с симптомами туберкулезного менингита, по наличию микобактерий туберкулеза в мокроте, моче или ликворе, а также по наличию специфических бугорков на глазном дне. Милиарный туберкулез сопровождается слабой или отри-

цательной реакцией на туберкулин (анергия). В сомнительных случаях рекомендуется пункция печени для обнаружения в пунктате туберкулезных бугорков, возникших в ее ткани при гематогенном рассеивании туберкулезной инфекции.

Распространенный туберкулез легких (легочная чахотка) встречается почти всегда у детей старше 10 лет, преимущественно в пубертатном возрасте. Мягкие округлые фокусы, расположенные подключично, подвергаются распаду (ранний инфильтрат), образуя толстостенную каверну. Бронхогенное рассеивание инфекции в последующем может привести к возникновению новых инфильтратов и каверн. Прогноз заболевания, особенно в пубертатном возрасте, требует осторожности. Клиническая симптоматика заболевания включает кашель с мокротой, ночной пот, быструю утомляемость, одышку при нагрузке, резко положительные туберкулиновые пробы, выделение микобактерий туберкулеза с мокротой.

Орнитозная пневмония. Возбудитель — хламидии из группы В. Характерные признаки: упорный кашель, одышка, высокая температура. Рентгенологически обнаруживаются распространенные изменения в легких типа бронхопневмонии. Возбудитель орнитоза переносится как экзотическими птицами (попугай), так и домашними (см. табл. 87).

Грибковая пневмония (кандидозная, аспергиллезная, криптококковая). Инфекция может быть не только локальной, поражая слизистые оболочки, но и распространяться гематогенно, вызывая грибковый сепсис, менингит и пневмонию у крайне ослабленных детей с подавленным иммунитетом. Диагноз: на рентгенограммах легких отмечаются усиленная тяжесть и множественные крупные очаговые тени без четкого отграничения (рис. 45). Нередки грибковые поражения слизистых оболочек или дерматомикоз (обычно интертриго с преимущественным поражением кожи перианальной области). Бактериологическое подтверждение диагноза возможно при обнаружении грибов в мазках, мокроте или кале, в пунктате из легкого. Для подтверждения грибковой этиологии необходимо выделение возбудителя методом посева.

Аспирационная пневмония (не считая пневмонию новорожденных). Очаговые пневмонии развиваются после утопления (особенно тяжелые после падения в выгребные ямы), после энтерального отравления керосином, терпентином и его заменителями, бензином или бензолом. Подобные пневмонии чаще возникают не вследствие ингаляции указанных веществ, а в связи с их выделением из организма через легкие (рис. 46).

Абсцесс легкого. Имеются в виду не первичная абсцедирующая пневмония, а вторичные воспалительные изменения легочной паренхимы с некрозом после аспирации инородных тел, при разных формах пневмонии (первично не ведущих к некрозу), тяжелых бронхоэктазах, гематогенном остеомиелите, при нагноении в области среднего уха и сепсисе (в большинстве



Рис. 45. Грибковая пневмония.



Рис. 46. Тяжелая аспирационная пневмония справа при стенозе привратника. Вдунте еще содержащих воздух участков легких.

случаев при этом образуются множественные инфильтраты и абсцессы), а также после тонзиллэктомии (аспирация инфицированного материала; редкое осложнение в настоящее время благодаря интубационному наркозу). Осложнения абсцесса легких — пневмоцеле, пиоторакс, пиопневмоторакс и др. см. табл. 72.

Гангрена легкого представляет собой гнойное разрушение и расплавление легочной ткани. Мокрота и выдыхаемый воздух приобретают тяжелый гнилостный запах. Возбудителями чаще являются анаэробные микроорганизмы, спираиллы и др.

Интерстициальная пневмония на фоне подавленного иммунитета, вызванная пневмоцистами у детей более старшего возраста. Заболевание возникает чаще

Рис. 47. Интерстициальная пневмония при подавленном иммунитете (острый лейкоз).



всего на фоне подавленного иммунитета в результате длительной кортикостероидной или цитостатической терапии по поводу лейкоза или злокачественных новообразований различной локализации. Это поражение необходимо диагностировать возможно раньше, чтобы проводимая терапия дала эффект. Характерными чертами клинической симптоматики являются: внешний вид значительно ослабленного ребенка, угрюмость, отсутствие аппетита, увеличение частоты дыханий. Повышения температуры в большинстве случаев не наблюдаются. На рентгенограммах грудной клетки выявляются распространенное гомогенное затемнение всех легочных полей, крупноочаговые округлые и нечетко отграниченные тенеобразования, участки вздутия в периферических отделах легкого (рис. 47). Верификация диагноза в условиях клиники требует проведения пункции или биопсии легкого.

Врожденные пороки развития. Конгенитальная (врожденная) лобарная эмфизема. Основные симптомы: диспноэ, тахипноэ, цианоз — могут проявляться уже в первые дни после рождения. Смещение органов кровообращения приводит к его недостаточности. В последующем могут наблюдаться апноэ и приступы судорог. Вздутие отдельных участков легкого выявляется часто только на рентгенограммах, преимущественно в верхней доле справа. Дифференцируют от поликистоза легких и пневмоторакса. При эмфиземе легочный рисунок сохранен на всем протяжении вплоть до грудной стенки.

Хроническая легочная эмфизема при врожденной недостаточности α_1 -антитрипсина.

Гипоплазия или аплазия доли или целого легкого.

Сотовидное или кистозное легкое. Чаще поражается одна доля легкого, в которой находят многочисленные полости с тонкими стенками. В течение многих лет они могут ничем себя не проявлять и обнаруживаются лишь при исследовании легких в связи с вторичной инфекцией и развитием воспалительного процесса. У таких больных первоначально нередко диагностируют кавернозный туберкулез легких. Уточнение диагноза возможно при помощи томо-, бронхографии и туберкулиновых проб. Кисты легких часто, но не всегда соединяются с просветом бронха. Они могут быть наполнены воздухом или жидкостью, от чего зависят особенности рентгенологической картины. Развитие вентильного механизма приводит к раздутию и перенапряжению кист, смещающих органы средостения в противоположную сторону. От подобных «истинных кист» пневмоцеле после абсцесса легких (называемые также псевдокистами) отличаются предысторией, анамнезом, более тонкими нежными стенками, изменениями плевры и еще сохраняющимися сдвигами в картине крови.

Приобретенные кисты легких. В подобных случаях правильнее говорить не о приобретенных, а о псевдокистах легкого, поскольку внутренняя поверхность этих образований не выстлана эпителием.

Пневмоцеле после абсцесса легкого и эхинококковые кисты иногда могут достигать больших размеров (10 см и более диаметром). На рентгенограммах эти кисты, наполненные жидкостью, выявляются в виде округлых затемнений. Серологические методы диагностики эхинококка: содержание IgE, внутрикожная аллергическая проба, реакция связывания комплемента (высокодостоверна при титре 1:128). Эозинофилия в крови. Дополнительные сведения о кистах легкого приведены в разделе 27.8.

Ателектазы, дистелектазы. Этими терминами обозначают наличие участков легкого, которые либо еще не расправились, либо уже не содержат воздуха, альвеолы в них находятся в спавшемся состоянии. Различают тотальные, долевы, сегментарные и ленточные ателектазы. Спадение больших участков легкого хорошо определяется клинически: над их зоной обнаруживаются укорочение перкуторного звука и ослабленное дыхание. Сердце и органы средостения могут смещаться в сторону ателектаза из-за более высокого давления на здоровой стороне. Основные причины ателектазов легкого: врожденный стеноз бронха; закупорка бронха слизью, например, при муковисцидозе и/или при бронхоэктазах; ограниченный воспалительный процесс в легочной паренхиме, при котором инфильтрация и экссудация приводят

к сдавлению бронхиол, ранее хорошо пропускавших воздух. Остальные факторы, способствующие развитию ателектазов, приведены в разделе 3.4.4.

Болезнь гиалиновых мембран (идиопатический респираторный дистресс-синдром, или синдром идиопатической одышки у новорожденных) встречается у новорожденных, преимущественно у недоношенных, а также у детей, родившихся при осложненных родах, после кесарева сечения, у детей больных диабетом матерей, у второго из родившихся близнецов. В бронхиолах, альвеолах, альвеолярных ходах из-за недостаточности сурфактанта образуются фибриновые наложения, приводящие к коллапсу альвеол и альвеолярных ходов. Следствием этого являются резорбционный ателектаз и нарушения газообмена. Клинические признаки заболевания появляются уже через 3—8 ч после рождения. Дыхание учащается до 65—200 в 1 мин, появляются заметное втяжение межреберий и надгрудинной ямки при вдохе, цианоз, часто постанывание во время выдоха; рН крови падает ниже 7,25, показатели pCO_2 увеличиваются, а pO_2 снижаются. Усиленная дыхательная работа приводит к снижению уровня кальция и глюкозы в сыворотке крови. Характерными рентгенологическими изменениями считается диффузное мелкоочечное «замутнение» легочных полей. Дифференциальный диагноз синдромов легочной одышки см. табл. 119.

Бронхолегочная дисплазия. Своеобразное поражение легких (так называемое «респираторное легкое») развивается после длительного управляемого дыхания под повышенным давлением и при увеличенном содержании кислорода в вводимом воздухе. Рентгенологически при этом рядом обнаруживаются фиброзные изменения, отдельные ателектазы и участки эмфиземы среди нормальной легочной ткани (рис. 48). Такие дети и после прекращения искусственной вентиляции еще долгое время предрасположены к бронхопневмониям; у них сохраняются диспноэ, втяжение межреберий при вдохе и перегрузка правых отделов сердца.

3.5.2. Сдавление легкого при заболеваниях соседних органов

Пневмоторакс. Повышение давления в плевральной полости приводит к одышке, степень которой определяется степенью и остротой изменения давления (вплоть до напряженного пневмоторакса, рис. 49 и 50). Тяжелые случаи пневмоторакса сопровождаются клинической картиной выраженного удушья. Ребенок становится бледно-синюшным, кожа влажная, сознание спутанно. В последующем происходит нарастание ацидоза. Более легкие случаи сопровождаются напряженным выражением лица, тахипноэ, цианозом губ и отказом от еды. Во многих случаях определяется отставание больной стороны при дыхательных движениях. Дети старшего возраста предпочитают лежать на



Рис. 48. Бронхолегочная дисплазия у ребенка 2 мес. Негомогенная пятнистость легких, небольшое увеличение тимуса, интубация с длительным управляемым дыханием.



Рис. 49. Пневмоторакс у новорожденного; коллапс правого легкого, смещение средостения влево.

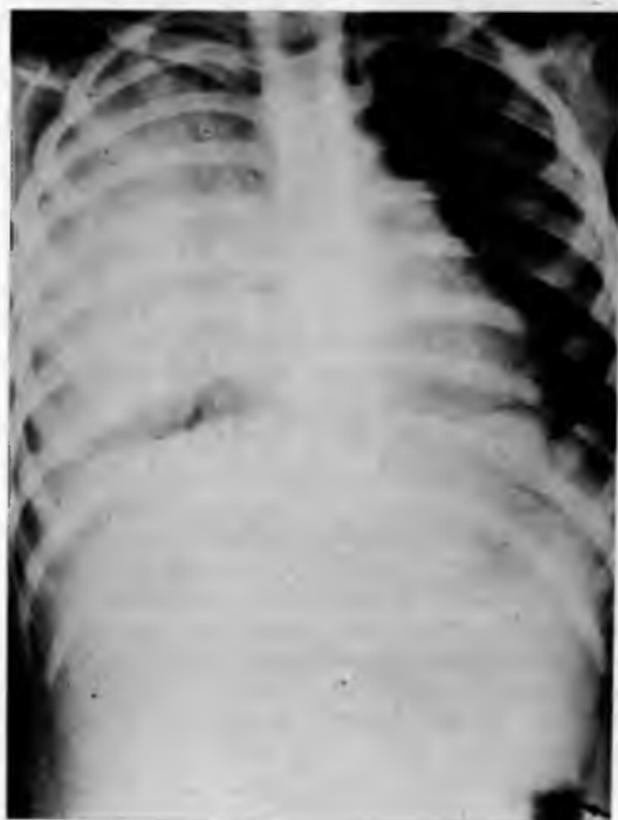
больной стороне, что облегчает вентиляцию здорового легкого. При тяжелом пневмотораксе дети обычно сидят, в дыхании участвует вспомогательная дыхательная мускулатура.

Напряженный пневмоторакс проявляется смещением тени средостения в здоровую сторону, исчезновением верхушечного толчка, застоем в системе приносящих вен (набухание вен на шее) и выпячиванием межреберных промежутков на стороне пневмоторакса. При перкуссии на больной стороне определяют гиперсонорный («коробочный») звук, низкое стояние диафрагмы, дыхательные экскурсии отсутствуют, дыхательные шумы не выслушиваются. В легких случаях ограниченного (или

Рис. 50. Спонтанный пневмоторакс; смещение средостения вправо (пунктирные стрелки); коллабированное левое легкое (сплошные стрелки); ме-
диастинальная грыжа.



Рис. 51. Правосторонняя плевропневмония. Увеличение селезенки (стрелка). Сколиоз грудного отдела позвоночника влево



пристеночного) пневмоторакса дыхательные шумы несколько ослаблены, границы легких смещаются при дыхании.

Термин «сухой пневмоторакс» применяют в тех случаях, когда отсутствует сколько-нибудь значительное скопление жидкости на стороне пневмоторакса (за исключением небольшого ее количества в костодиафрагмальном синусе). Дифференциальная диагностика затруднительна в случаях ограниченного пневмоторакса, который необходимо отличать от врожденных легочных кист, расположенных близко друг к другу и занимающих значительные участки легкого (буллезная пневмопатия), от субплеврального пневмоцеле (например, после абсцедирующей пневмонии) и диафрагмальных грыж. Основные причины пневмоторакса: первый сильный вдох во время родов (стерильный спонтанный пневмоторакс); разрыв эмфизематозных пузырьков при искусственной вентиляции легких, при интерстициальной пневмонии, тяжелом спастическом бронхите, бронхиальной астме; надрыв субплеврально расположенных пневмоцеле или кисты легкого; при этом в случае сообщения полости с просветом бронха может развиваться напряженный пневмоторакс; при обнаружении в плевральной полости одновременно воздуха и жидкости говорят о пиопневмотораксе; ар т и ф и ц и а л ь н ы й п н е в м о т о р а к с: воздух проникает в плевральную полость при пункциях (например, по поводу эмпиемы), проводимых с нарушением герметичности, или при диагностической пункции легкого.

Выпот в плевральной полости. Жидкость, скапливающаяся в плевральной полости, чаще бывает воспалительного происхождения (экссудат). Большой по объему плевральный выпот хорошо определяется при перкуссии (массивное притупление с типичной отграничительной линией Дамуазо) и аускультации (ослабление дыхательных шумов, шум трения плевры по краю зоны притупления, ослабление голосового дрожания). На рентгенограммах легких определяется затемнение от небольшого до тотального в зависимости от величины выпота (рис. 51). Дыхательные экскурсии больной стороны грудной клетки ограничены, повышенное давление скопившейся в плевральной полости жидкости приводит к увеличению объема соответствующей половины грудной клетки, а также к вздутию межреберных промежутков.

Воспалительный экссудат. Гнойный плеврит (эмпиема). Экссудат мутный, серозный или серозно-гнойный, часто содержит хлопья фибрина, которые затрудняют его отсасывание при пункциях. Клеточный состав экссудата: абсолютное преобладание нейтрофилов, отдельные клетки плеврального эпителия с большим круглым ядром. Могут обнаруживаться бактерии, иногда даже прямой бактериоскопией. Гнойный плеврит чаще развивается при первично абсцедирующей плевропневмонии. Плеврит при других формах пневмонии (напри-

мер, при вирусной). Экссудат светлый, иногда слегка мутный, содержит гранулоциты и лимфоциты. Туберкулезный плеврит. Экссудат желтоватый или желтовато-зеленоватый, содержит преимущественно лимфоциты. Больные обычно бурно реагируют на введение туберкулина (тестирование начинают с малых концентраций туберкулина, например, с 0,1 ед. очищенного туберкулина). Серозно-фибринозный выпот неизвестной этиологии. Ревматическое происхождение подобного экссудата, как считалось ранее, вызывает сомнения. Отрицательные реакции на туберкулин позволяют исключить туберкулез, а отсутствие воспалительных изменений в легких — пневмонию. Высокое содержание белка в выпоте (положительная проба Ривальта) указывает на принадлежность его к экссудату.

Опухолевые выпоты. Злокачественные лимфомы в области корня (кроме лимфогранулематоза) с прорастанием в плевральную полость. Экссудат содержит большое количество клеток, в том числе крупные молодые и атипичные формы. Поражение лимфатических узлов может быть невелико и не обнаруживаться за тенью плеврального выпота. Локализацию опухоли в некоторых случаях можно установить на основании отдаления пищевода или компрессии бронха. Более $\frac{2}{3}$ всех случаев злокачественных лимфом проходят под диагнозом острого лейкоза с характерной для них клинической картиной, поражением костного мозга и с характерными изменениями в картине крови. Саркома плевры. Экссудат геморрагический, содержит большое количество молодых клеток и отдельные тяжи опухолевых клеток, наличие которых имеет важное диагностическое значение.

Транссудат. Отличительная его особенность — низкое содержание белка и малая относительная плотность. Проба Ривальта отрицательная. Диагностический поиск должен быть направлен на установление основного заболевания: сердечной недостаточности, нефротического синдрома или синдрома энтеральной потери белков.

Хилоторакс. Жидкость из плевральной полости напоминает по цвету молоко из-за высокого содержания в ней жиров. Хилоторакс возникает в результате травм или операций. Грудной лимфатический проток чаще повреждается при операциях по поводу злокачественных опухолей средостения: хилоторакс возникает как осложнение при хирургическом лечении пороков сердца, атрезии пищевода либо вследствие порока развития лимфатических сосудов (рис. 52).

Гемоторакс возникает при травме, операции на грудной клетке, а также болезнях крови, например, гемофилии, при которой «спонтанные» гематомы образуются и в других местах. Плевральная пункция при кровоточивости усиливает опасность кровотечения, ее можно осуществить только после введения коагулянтов или тромбоцитарной массы.



Рис. 52. Двусторонний хилоторакс (выпот в боковых отделах) при генерализованном лимфангиоматозе.

Расширение сосудов лучше видно в правом легком. Со временем количество выпота нарастает с обеих сторон.

Диафрагмальные грыжи. Проникновение органов брюшной полости в грудную полость (преимущественно у новорожденных) значительно уменьшает дыхательную поверхность легких (рис. 53). Левосторонние диафрагмальные грыжи встречаются чаще, чем правосторонние. Развитие диспноэ в этих случаях указывает на компрессию легкого. Степень диспноэ может быстро изменяться в зависимости от массы внутрибрюшных органов, проникших в грудную клетку. Изменение положения тела может улучшать или ухудшать состояние ребенка.

Отверстия в диафрагме (см. рис. 524). Отверстия в куполе диафрагмы и ее люмбокостной области встречаются довольно часто. В данном разделе речь идет об истинных или патологических дефектах диафрагмы. Подобные отверстия возникают при формировании органа в результате неполного слияния вентральной и дорсальной закладок диафрагмы. При этом образуется беспрепятственное сообщение между грудной и брюшной полостями, поскольку на краях такого дефекта плевральная оболочка и брюшина непосредственно переходят друг в друга. Физиологические отверстия в диафрагме, например пищеводное, также могут стать грыжевыми воротами (грыжа пищеводного отверстия диафрагмы).

Мышечные дефекты диафрагмы (релаксация диафрагмы). Недостаточное развитие мышечного слоя приводит к уплощению и значительному ослаблению соответствующих ее участков. На них плевра и брюшина иногда разделяются лишь тонким слоем соединительной ткани. Этот дефект необходимо отличать от нейрогенного паралича диафрагмы. Оба указанных дефекта могут быть причиной тяжелого диспноэ. Высокое внутрибрюшное давление и подсасывающее действие со стороны органов грудной полости в этих условиях способствуют

Рис. 53. Врожденная грыжа диафрагмы у ребенка 4 нед.

Большая часть петель тонкого кишечника располагается в грудной полости слева. В брюшной полости остались только желудок и отдельные петли тонкой кишки. Сердце смещено вправо. Контрастное исследование с барием.



значительному перемещению органов брюшной полости в грудную клетку, вызывают сдавление соответствующего легкого и смещение средостения в здоровую сторону. Анализ механики дыхания имеет большое значение для правильной диагностики подобных поражений (рис. 54). Вместо дыхательного шума над соответствующим участком грудной клетки начинают выслушиваться кишечные шумы. Диагноз подтверждается рентгенологическим исследованием. На рентгенограммах петли кишечника, желудок или его часть обнаруживаются в грудной клетке; тень сердца резко смещена обычно вправо. Важно помнить, что искусственное дыхание с помощью маски у таких больных может давать неблагоприятный эффект. Объяснить это явление удается не всегда. Искусственное дыхание с использованием

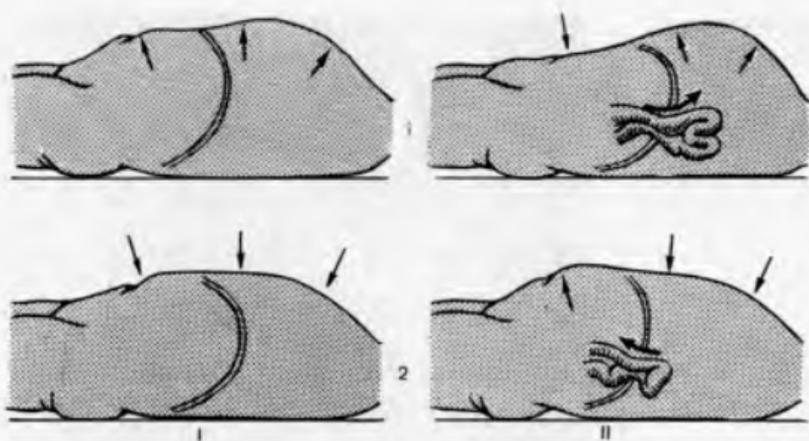


Рис. 54. Нарушения дыхания при грыже диафрагмы.

I — нормальное дыхание; II — парадоксальное дыхание: на верхних рисунках — вдох; на нижних рисунках — выдох. В отличие от нормы верхний отдел живота при вдохе втягивается, при выдохе выбухает.

маски у таких детей не уменьшает, а усиливает диспноэ в связи с тем, что воздух попадает в желудок, а не только в дыхательные пути. Интубация с последующей вентиляцией легких дает быстрый и хороший эффект. Рекомендуется также поместить ребенка в кислородную палатку.

Важный симптом диафрагмальной грыжи — рвота сразу после кормления. При грыже пищеводного отверстия диафрагмы в рвотных массах часто бывает примесь крови (из-за застойной гиперемии ущемленного участка желудка и конечного отдела пищевода). Хроническая диафрагмальная грыжа чревата последующими легочными осложнениями, в первую очередь повторной аспирационной пневмонией и необратимым компрессионным ателектазом легкого или его части.

Объемные процессы в брюшной полости. Повышение давления в брюшной полости приводит к высокому стоянию диафрагмы, затрудняет ее экскурсии и прежде всего ограничивает вдох. Состояние компенсируется усилением грудного дыхания, что не всегда предупреждает утяжеление диспноэ. Причиной могут быть любые процессы, ведущие к увеличению объема органов брюшной полости.

Перитонит. Высокое стояние диафрагмы обусловлено вздутием кишечника и накоплением экссудата в брюшной полости. Важную роль в развитии диспноэ играют также сильная боль и нарушение кровообращения. Дыхание поверхностное, учащенное; кожа бледная, влажная, температура тела повышена, испуганное выражение лица (*facies abdominalis*).

Асцит невоспалительного происхождения.

Пневмоперитонеум после операций на органах брюшной полости, вздутие кишечника, дилатация желудка. Дыхание при этом поверхностное, учащенное, что,

помимо описанных выше причин, обусловлено болью в области операционной раны.

Значительное увеличение печени и селезенки.

Ожирение, приводящее к высокому стоянию диафрагмы; одышка появляется только при движении.

Тяжелые формы запора. Одышка только при движении.

Метеоризм. Одышка только при движении.

Илеус (кишечная непроходимость). Признаки диспноэ возникают только при определенных условиях: значительном метеоризме, обильной экссудации в просвет кишечника или в брюшную полость. Развитию диспноэ способствуют также боль и нарушения кровообращения.

3.6. Нарушения механики дыхания (периферическая дыхательная недостаточность)

Нормальная механика дыхания определяется целостью грудной клетки, ее способностью расширяться и уменьшаться с изменениями внутригрудного объема, а также состоянием дыхательной мускулатуры и нервной регуляцией. Следовательно, нарушения механики дыхания возникают при утрате грудной клеткой своей жесткости и способности изменять свой объем, при параличах дыхательных мышц и при нарушениях в самих дыхательных центрах.

3.6.1. Нестабильная грудная клетка

У детей чаще всего приходится сталкиваться с врожденными дефектами грудной клетки.

Мягкий скелет у недоношенных детей. Интенсивное дыхание, например, при синдроме гиалиновых мембран, может привести к тому, что грудина, вначале располагавшаяся параллельно позвоночнику, втягивается и приобретает воронкообразную форму. Объем грудной клетки и возможности для экскурсий легких при этом уменьшаются.

Расщелина или аплазия грудины. Тяжелое диспноэ и цианоз появляются сразу же после рождения из-за нестабильности грудной клетки.

Аплазия нескольких ребер.

Чаще приходится сталкиваться с **приобретенным** повреждением: множественные переломы ребер при ранениях, несчастных случаях, в том числе и при родовой травме.

3.6.2. Первичное поражение мышц

Нарушения функции дыхательной мускулатуры могут быть как вследствие заболевания самих мышц, так и в связи с изменением их иннервации. В отношении последних выделяют пара-

лич центральные и периферические. Принята следующая группировка всех упомянутых нарушений: острые и хронические миопатии, острые и хронические нарушения в передаче нервных импульсов, поражения дыхательного центра.

Хронические поражения мышц. Миопатии чаще поражают вспомогательные дыхательные мышцы, поэтому никогда не сопровождаются диспноэ в состоянии покоя и даже при обычном физическом напряжении. Это объясняется двумя причинами. Во-первых, такие дети не способны к сколько-нибудь значительному напряжению из-за поражения мышц. Во-вторых, по причине той же мышечной слабости диспноэ у них не сопровождается обычными драматическими проявлениями и поэтому часто остается незамеченным. Большие дыхательные движения, характерные для диспноэ, недоступны этим детям, а их мимика остается маловыразительной (*facies myopathica!*). Дыхательная недостаточность у них развивается особенно быстро при всяких инфекционных заболеваниях и особенно при легочных инфекциях. Дыхательная недостаточность в таких случаях чаще проявляется лишь резко выраженной вялостью, отказом от еды, тихой отрывистой речью с частыми перерывами и быстрым развитием акроцианоза. Можно назвать несколько форм миопатий.

Прогрессирующая миопатия — дегенеративное заболевание мышц — проявляется чаще в возрасте старше 7 лет, начинаясь с мышц лица и плечевого пояса. Одновременно поражаются вспомогательные грудные мышцы, участвующие в акте кашля (*m. pectoralis*, *m. latissimus dorsi*). При первичном поражении мышц тазового пояса (только у мальчиков до 3 лет) мышцы плечевого пояса вовлекаются в процесс позднее.

Дермомиозит называют также «лиловой болезнью» из-за отека и голубовато-фиолетового оттенка кожи, более выраженного вокруг глаз. Относится к группе диффузных заболеваний соединительной ткани (коллагенозам) и чаще встречается у девочек старшего детского возраста. Общая мышечная слабость оказывается крайне неблагоприятным фактором при инфекционных заболеваниях, особенно при пневмонии. Поражение сердечной мышцы также усиливает дыхательную недостаточность.

Миастения, болезнь Эрба—Гольдфлама. Нарушения функции попеременнополосатой мускулатуры проявляются в быстрой утомляемости раньше всего глазных мышц — птозом и иногда возникающим косоглазием. Дети, родившиеся от страдающих миастенией матерей, уже в первые дни жизни обнаруживают преходящую общую слабость, касающуюся дыхания, сосания и движений. При второй (коннатальной) форме миастении эти постнатальные изменения сохраняются в течение всей жизни. Третья форма миастении (инфантильная) проявляется спустя месяцы и годы, часто лишь после перенесенного воспалительного заболевания. Миастенические кризы у таких детей могут привести к смерти от удушья. Криз выражается

неожиданно появляющимся беспокойством, чувством страха и повышенной раздражительностью. Важное дифференциально-диагностическое значение имеет тест с прозергином. Внутривенное его введение уже через 1 мин почти полностью нормализует мышечную силу, во всяком случае, хотя бы на несколько минут.

Врожденная генерализованная гипоплазия мышц (болезнь Краббе). Общее явно недостаточное развитие мышц ослабляет детей уже в грудном возрасте и создает у них восприимчивость к инфекциям. Заболевания органов дыхания представляют особую опасность для их жизни (см. рис. 74).

Острые поражения мышц. Ушиб грудной клетки, гематомы и ранения мягких тканей. Поражения возникают обычно при несчастных случаях. Дыхательные движения ограничиваются из-за боли. Воспалительные изменения мягких тканей грудной клетки. Абсцессы, флегмоны, мастит, вызывающие боль при дыхательных движениях и ограничивающие их. Трихинеллез, тяжелая форма. Сильная боль в мышцах ограничивает дыхательные движения, а возникающая одновременно лихорадка усиливает диспноэ.

3.6.3. Нарушение иннервации мышц

В данном отделе рассматриваются все неврологические нарушения, касающиеся альфа- или гамма-мотонейронов, обеспечивающих иннервацию диафрагмы, межреберных и вспомогательных дыхательных мышц. Подробное описание дифференциальной диагностики параличей приведено в разделах 33.5—33.8.

Распознавание **дыхательной недостаточности при нейрогенной патологии** столь же затруднительно, как и при миопатиях. В большинстве случаев эти поражения возникают у детей младшего возраста, не способных выразить словами свои ощущения, или же у детей старшего возраста, у которых, помимо дыхательной мускулатуры, значительно страдают мимика и речь. Примерами могут служить состояния, развивающиеся при полиомиелите, ботулизме и при столбняке.

Полиомиелит. Тяжелая спинальная (периферическая, сухая) дыхательная недостаточность развивается у детей, которые вначале сохраняют сознание. Выражение их лица говорит о переживаемом ими тяжелом недуге. Об этом говорят их широко раскрытые глаза, разинутый рот, усиленно раздувающиеся крылья носа (рис. 55). Частота дыханий повышена, но сами дыхательные движения так слабы, что часто улавливаются с трудом. Вспомогательные дыхательные мышцы или совсем не действуют, или их остаточная активность выражена неодинаково на обеих сторонах грудной клетки. Распространенные параличи других групп мышц лишают ребенка возможности сесть и опереться, чтобы облегчить дыхание. Дыхание настолько слабое, что дети не могут задуть свечку, сдунуть перышко, зату-



Рис. 55. Периферический паралич дыхания при полиомиелите.

манить дыханием зеркало. Дыхательные шумы не удается выслушать не только на расстоянии, но в должном объеме даже при аускультации. Происходит бесшумная борьба за жизнь. В наиболее тяжелых случаях сохранена функция только лицевых мышц в виде хватательных движений губ и смещения дна рта вверх и вниз («дыхание лягушки»). Кожные покровы бледные, влажные, холодные. Артериальное давление повышено. Цианоз прогрессирует и вскоре наступает коматозное состояние, четко отражающееся на лице ребенка. Своевременно начатая вентиляция легких нормализует его состояние. Изменяется выражение лица ребенка: исчезает его напряженность, уменьшаются испуганно раскрытые глаза, лицо оживает по мере улучшения других жизненно важных показателей. Если наряду с параличом дыхательных мышц возникает также одно- или двусторонний парез лицевого нерва, то на лице уже не могут отражаться все нюансы общего состояния и даже сохранность сознания ребенка.

Ботулизм вызывает тяжелую интоксикацию без нарушения сознания ребенка. Однако больные дети не могут сообщить о своих ощущениях ни словами, ни мимикой. Разговор становится невозможным из-за общей мышечной слабости (мышечная недостаточность дыхания) и в большей степени в связи с параличом мышц гортани. Больные способны издавать только нечленораздельные звуки. В связи с парезом мышц лица щеки становятся вялыми, отвисает нижняя челюсть, развиваются птоз век, диплопия. Дыхательные экскурсии становятся

малыми и слабыми, но частота их значительно возрастает. Дети неподвижно лежат в постели, свернувшись в клубок, или сидят на стуле. Наличие дыхательной недостаточности могут подтвердить лишь объективные симптомы цианоза и ацидоза.

Столбняк. Механизм диспноэ при столбняке противоположен таковому при полиомиелите и ботулизме. Судорожное сокращение дыхательных мышц, диафрагмы, мышц гортани могут привести к цианозу и остановке дыхания. Больные сохраняют полное сознание и ощущают страх смерти. Во время приступа ребенок не может сообщить о своем состоянии, так как мимическая мускулатура также максимально сокращена, создавая не соответствующую тяжести состояния маску (*facies tetanica*).

Хронические нарушения иннервации. Пороки развития спинного мозга, если они относятся к шейному (C_4 —ядро диафрагмального нерва) или к грудному отделу (область межреберных нервов).

Одностороннее повреждение диафрагмального нерва при родах нередко наблюдается одновременно с повреждением плечевого сплетения (тип Дюшенна—Эрба).

Остаточные периферические параличи дыхательных мышц после полиомиелита (болезнь Гейне—Медина) или после полирадикулита, иногда после дифтерии; после полиомиелита чисто двигательные, а после полирадикулита и дифтерии и с потерей чувствительности.

Хронический поперечный синдром возникает на почве пороков развития спинного мозга, его воспаления, травм, гематом, опухолей.

Наследственная спинальная амиотрофия (болезнь Верднига—Гоффманна). Вялые параличи в результате дегенеративных процессов в передних рогах спинного мозга обнаруживаются уже на первом году жизни ребенка. Часто это бывают параличи мышц живота, межреберий и плечевого пояса. Паралич диафрагмы наступает позднее (рис. 56).

Острые нарушения иннервации. Одностороннее повреждение диафрагмального нерва при родах нередко встречается вместе с повреждением плечевого сплетения.

Полиомиелит (болезнь Гейне—Медина) чаще бывает в летние месяцы, развиваются асимметричные двигательные параличи. Вначале они могут быстро прогрессировать, чувствительность не нарушается. Отличительные признаки дыхательной недостаточности при бульбарных и спинальных поражениях приведены в табл. 12. Картина полиомиелита описана выше.

Полирадикулит, полиневрит. Двигательные нарушения и выпадение чувствительности бывают преимущественно симметричными.

Дифтерия: дифтерийный полиневрит.

Ботулизм. Экзотоксин возбудителя ботулизма накапли-



Рис. 56. Тяжелая дыхательная недостаточность в конечной фазе наследственной спинальной амиотрофии (болезнь Верднига—Гоффманна).

Паралич дыхательных мышц, функционирует только диафрагма (ребенок тот же, что на рис. 328).

ваются в испорченных пищевых продуктах (плохо прокопченая и особенно неправильно законсервированная колбаса, мясо, рыба или овощи). Инкубационный период 18—36 ч, а затем появляются субъективные признаки нарушения центральной нервной системы (оглушение, сонливость, нарушения зрения, ослепление). Через 12—24 ч возникают головокружение, двоение в глазах, затруднение глотания, а затем и полный его паралич. Речь вначале затруднена, а затем становится нечеткой и наступает асфиксия. Развиваются птоз век и косоглазие. Позднее появляется сухость во рту (действие блуждающего нерва). На второй день вслед за симптомами мышечного поражения возникают нарушения дыхания, слабость, одышка и цианоз, которые могут в течение немногих дней привести к смерти. Картина диспноэ описана выше. Осложнения: аспирационная пневмония или бронхопневмония на фоне распространенного бронхита. Ведущим в анамнезе является указание на групповое заболевание участников совместной трапезы. Раннее нарушение зрения нередко приводит таких больных вначале к окулисту.

Столбняк. Дыхательная недостаточность описана выше.

Поперечный синдром при травме позвоночника, остеомиелите тел позвонков, миелите, кровоизлиянии в спинной мозг, опухолях (например, хлорома при остром лейкозе) развивается в случае локализации поражения выше места отхождения межреберных нервов.

Миелит сегментов спинного мозга, ответственных за иннервацию дыхательных мышц, возникает на почве гриппа, вирусного, лептоспирозного менингита, инфекции Коксаки, при пятнистой лихорадке.

Таблица 12. Отличительные признаки спинального и центрального паралича дыхания

Спинальная форма

Клинические признаки

Выраженный страх, ощущение одышки

Беспокойство и бессонница

Учащенное поверхностное дыхание, раздувание крыльев носа

Бледно-серый цвет лица, цианоз

Асимметричные парадоксальные движения грудной клетки, втяжение межреберий при вдохе, отсутствие подъема верхней половины живота с одной или с обеих сторон во время вдоха

Неспособность затуманить зеркало при выдохе или сосчитать от 1 до 15 на одном дыхании

Выраженная боязнь говорить, тихий голос

Бессильный, слабый кашель

Другие признаки

Учащенный пульс, не соответствующий температуре (возможен миокардит)

Ослабление дыхательных шумов при аускультации с одной или обеих сторон

Повышение артериального давления (при полиомиелите возможно и без дыхательной недостаточности)

Высокое стояние диафрагмы с одной или с обеих сторон (перкуссия)

Отсутствие подвижности диафрагмы с одной или с обеих сторон (данные рентгеноскопии)

Уменьшение жизненной емкости легких

Газы крови: в начальной фазе на фоне гипервентиляции от испуга $pH > 7,4$. В последующем респираторный алкалоз на фоне дыхательной недостаточности сменяется дыхательным ацидозом ($pH < 7,34$, повышение pCO_2)

Центральная форма

Аритмичное дыхание

Несоответствие амплитуды дыхания истинной потребности в кислороде

Асинхронность в работе дыхательных мышц, одышка

Нарушения сердечной деятельности и кровотока центрального генеза

При параличе глотания

Вытекание пищи из носа

Если речь возможна, то она имеет носовой оттенок

Вытекание слюны и вязкой слизи изо рта

Клокочущие влажные хрипы

Опасность аспирации

Аллергический и воспалительный миелит после вакцинации.

Паралич Ландри — острый восходящий паралич, при котором поражается и дыхательная мускулатура. Восходящим паралич бывает и при синдроме Гийена—Барре, для которого характерны периферические двигательные параличи и нарушение чувствительности (полирадикулоневрит). Паралич Ландри может наблюдаться при полиомиелите, постинфекционном полиневрите, особенно при восходящем постдифтерийном полирадикулоневрите, а также при миелите и поствакцинальных осложнениях.

3.7. Диспноэ центрального происхождения и паралич дыхания

Клиническая симптоматика отдельных случаев этих нарушений зависит прежде всего от их причины, но даже в случае одной и той же причины она может изменяться в зависимости от нагрузки дыхательного центра и других проявлений основного заболевания. Центральные нарушения дыхания бывают разнообразными.

Усиленные (высокие) регулярные дыхательные движения. Патология заключена не в нарушении моторики дыхания, а в условиях, ведущих к гипервентиляции.

Затяжные периоды нарушения ритма дыхания. Крайнее замедление ритма, дыхание типа Куссмауля, Биота, Чейна—Стокса. Сознание у детей с подобными нарушениями дыхания почти всегда отсутствует или частично утрачено. У недоношенных детей дыхание типа Чейна—Стокса может быть физиологической нормой.

Временные нарушения ритма дыхания, перемежающиеся с нормальным, адекватным дыханием. Сознание у детей в подобных случаях, как правило, помрачено. Ритм дыхания меняется вслед за соответствующими изменениями чувствительности.

«Вздыхающее» дыхание наблюдается, как правило, у ослабленных детей с гиперсомнией.

Тяжелое, «хватающее» дыхание, одышка — признак очень тяжелого и, как правило, прогностически неблагоприятного поражения дыхательного центра.

Остановка дыхания.

Патофизиологические и патологоанатомические предпосылки диспноэ центрального происхождения очень различны.

3.7.1. Гипоксемия дыхательного центра, связанная с изменениями на периферии

Первопричина дыхательных нарушений данной категории — заболевания сердца и легких, анемии и некоторые формы интоксикаций, затрудняющих функцию гемоглобина.

Заболевания сердца. Одышка является ведущим симптомом сердечной недостаточности и выражена при этом даже сильнее, чем при поражении гортани, легких или дыхательных мышц. Одышка обычно имеет дискретный характер, а стрidor и тяжелое дыхание бывают весьма редко. Легкие формы сердечной недостаточности обычно не сопровождаются одышкой в состоянии покоя. Она возникает только при напряжениях, во время бега, подъема на лестницу, при нагрузочной игре, после обильной еды, при метеоризме, сильных переживаниях или во время лихорадки. В тяжелых случаях болезни одышка бывает и в покое. Выражение лица у таких детей однообразно напряженное,

они предпочитают проводить день лежа в кровати или сидя на полу, отказываются от игр, еды, лишь бы не двигаться, не принимают шуток. Они неразговорчивы и угрюмы, отклоняют всякую попытку к сближению, реагируют плачем на все, что выводит их из состояния покоя и усиливает одышку при движении. Одышка может усилиться до состояния ортопноэ. Многие дети при наиболее тяжелом диспноэ принимают вынужденное положение, сворачиваются клубком или сидят на корточках (см. рис. 137).

Цианоз имеет особое значение как показатель степени диспноэ. Он наблюдается при всех описанных выше состояниях, характеризуя тяжесть дыхательной недостаточности и выраженность химических сдвигов в крови. Акроцианоз и цианоз губ встречаются очень часто у детей с кардиогенной одышкой. Однако при пороках сердца с шунтом справа налево общий цианоз бывает без признаков диспноэ, он выражен как при легочной недостаточности, предшествующей смерти. Возможность расхождения между степенью цианоза и субъективным ощущением диспноэ необходимо всегда учитывать также и при заболеваниях сердца.

Сердечная недостаточность при перегрузке миокарда возникает как при заболеваниях самого сердца, так и при экстракардиальных процессах, ведущих к перегрузке кровообращения. Симптомы диспноэ в этих случаях сопровождаются другими признаками, характерными для основного заболевания: бледностью при левожелудочковой недостаточности и синюшностью при правожелудочковой. При последующем изложении вначале будут рассмотрены заболевания, первично обусловленные в основном поражением миокарда. Другая патология обсуждается отдельно. При сердечной недостаточности во всех случаях независимо от происхождения возникает и слабость миокарда.

Фетальный эндокардиальный фиброз (эндокардиальный фиброз).

Миокардит. Симптомы заболевания (диспноэ, рвота, бледный цианоз) развиваются у детей особенно быстро. Наиболее тяжелое и быстрое течение отмечается у детей грудного возраста. Смертельный исход у них часто наступает в течение дней или часов. Признаки: диспноэ, бледность вплоть до цианоза, отказ от еды, вздутие живота из-за метеоризма, увеличение печени. Выраженное увеличение сердца и отсутствие эффекта от назначения кислорода — важные критерии, позволяющие исключить пневмонию и инфекции дыхательных путей.

Миокардоз вследствие различных хронических нарушений обмена веществ, приводящих к увеличению сердца, прежде всего при гликогенозе II типа (болезнь Помпе).

Недостаточность сердца при нарушениях проводимости. Тяжелая пароксизмальная тахикардия. Увеличение частоты сердечных сокращений до 200 и более в 1 мин вначале вопреки всяким ожиданиям сопровождается лишь незначитель-

ным ухудшением общего состояния. Ребенок становится бледным, вялым, беспокойным, теряет аппетит. Лицо приобретает напряженное выражение. Диспноэ наступает лишь через несколько часов.

Сердечная блокада. Врожденная блокада сердца, частичная или полная, у многих детей не сопровождается выраженным нарушением общего состояния. Напротив, блокада сердца, развившаяся при инфекционных заболеваниях, ведет к внезапному диспноэ вплоть до тяжелой одышки, цианоза, нарушения сознания, иногда к общим судорогам (синдром Адамса—Стокса—Морганьи).

Сердечная недостаточность при заболеваниях перикарда.

Перикардит. Многие случаи диспноэ и тахикардии связаны с перикардитом. Он может быть первичным заболеванием или осложнением других болезней, нередко выявляется только при рентгенологическом исследовании. В редких случаях бывает боль в области сердца и выслушивается шум трения перикарда, синхронный с пульсом (сухой перикардит). Накопление жидкости в полости перикарда неблагоприятно влияет на сердечную деятельность, создавая механические препятствия (экссудативный перикардит). Результатом этого являются диспноэ, цианоз, увеличение печени, венозный застой.

Сращения перикарда, панцирное сердце — исход длительно протекавшего перикардита, часто многих его обострений. Прежде всего исчезает способность к компенсаторной реакции при нагрузках. Затрудняются как диастолическое расширение сердца, так и его систолическое сокращение. Диспноэ развивается из-за наступающей гипоксемии. В выраженных случаях болезни наблюдаются одышка, цианоз, общий венозный застой, увеличение печени, тахикардия, низкое артериальное давление и низкий вольтаж зубцов ЭКГ. Застой в малом круге кровообращения отсутствует.

Внезапная смерть от вторичных поражений сердца. Глубокий цианоз, одышка, иногда судороги развиваются внезапно у ребенка, казавшегося до этого вполне здоровым. Это, к счастью, бывает весьма редко, преимущественно у детей грудного возраста, реже — младшего и в исключительных случаях — более старшего возраста. Точная причина смерти часто остается неизвестной. Диагностические трудности обычно заставляют предполагать какую-либо генетическую неполноценность. В действительности в первую очередь следует думать об аспирации с остановкой сердца, об острой инфекции, прежде всего вирусной, осложненной миокардитом или без него, о недиагностированном ранее пороке сердца или эндокардиофиброзе, о перитонеальном шоке (перфорация, сверхострое ущемление), об удушении под одеялом или подушкой, странгуляции лентами или завязками. У детей более старшего возраста речь может идти о недиагностированном ревматизме. Описание отдельных форм, в том числе QT-синдрома, приведено в разделе 51.4.

Рис. 57. Сердечное диспноэ. Транспозиция крупных сосудов. «Синяя» болезнь.



Сердечная недостаточность при врожденных пороках сердца. Тяжелое диспноэ у детей с такими пороками развивается во время кормления или после него, при крике или потугах. Нередко доходит до асфиксических приступов, во время которых дети синеют и теряют сознание. Иногда могут быть общие судороги. Подобные состояния повторяются с промежутками в часы, дни или недели и возникают преимущественно у детей с тетрадой Фалло и с транспозицией крупных сосудов (рис. 57).

Содержание кислорода в периферической крови, низкое в состоянии покоя, еще более падает при физической нагрузке. В других случаях даже легкое физическое напряжение значительно увеличивает небольшой в состоянии покоя шунт справа—налево и приводит к усиленному поступлению венозной крови в большой круг, при этом вместо ранее имевшегося цианоза развивается тяжелая гипоксемия мозга. Повышенное физическое напряжение при пороках сердца без цианоза (например, стеноз устья аорты) приводит к обмороку и нарушению дыхания.

Сердечная недостаточность при приобретенных пороках сердца или при активном эндомиокардите. Больное сердце при физической нагрузке не способно длительно поддерживать увеличенный минутный объем (энергетически-динамическая недостаточность). Эта опасность существует прежде всего при стенозе устья аорты и при остром эндомиокардите.

Заболевания легких. Все процессы, сопровождающиеся стенозом дыхательных путей или значительным ограничением объема функционирующей паренхимы легких, ведут к гипоксемии. У больных развивается более или менее выраженное диспноэ, а на последней стадии заболевания может наступить тяжелое повреждение дыхательного центра.

Анемии. Развитие диспноэ при анемиях зависит от быстроты их прогрессирования и их тяжести. Между острой и хронической анемией существуют большие различия. Приходится удивляться, к сколь низким показателям гемоглобина могут адаптироваться дети, не страдая при этом одышкой. Это возможно, например, при хроническом лейкозе, медленно прогрессирующем многие недели, или при хронической гемолитической анемии, сохраняющейся годы. При хронической анемии диспноэ бывает только при нагрузке. Лицо таких больных становится серьезным, но едва ли испуганным. При остро возникающей анемии из-за массивного кровотечения или гемолиза тяжелое диспноэ может быть уже в состоянии покоя. Цианоз при кровопотере выражен слабо, а основным внешним признаком при гемолитической анемии является бледно-желтоватый оттенок кожи.

Гипоксемия при качественных изменениях гемоглобина. Лабильное соединение кислорода с гемоглобином очень чувствительно к действию ядов с высоким сродством к гемоглобину.

Отравление окисью углерода возникает при вдыхании светильного газа или выхлопных газов от моторов, угарного газа при сжигании угля и дров в неисправных печах и каминах, при отравлении дымом. Отмечаются тахипноэ, в тяжелых случаях потеря сознания. Кожа имеет розовый цвет, цианоз появляется только в поздних стадиях. Подтвердить диагноз можно с помощью спектроскопии, когда обнаруживаются две характерные полосы абсорбции. После добавления сульфата аммония эти полосы пропадают.

Образование метгемоглобина. У грудных детей в первые месяцы жизни существует опасность окисления имеющегося у них гемоглобина F в метгемоглобин. Заболевание иногда наблюдается и у детей младшего возраста. Его симптомами являются бледно-серая окраска кожи, быстро развивающийся цианоз с коричнево-серым оттенком. Диспноэ появляется относительно поздно (менее 20% оксигенированного гемоглобина), но после его возникновения быстро наступает сосудистый коллапс. Кровь имеет шоколадно-коричневый цвет, моча цвета красного дерева. Подтверждается диагноз обнаружением метгемоглобина в крови с помощью спектрографии. Причины отравления: нитраты и нитриты из загрязненной колодезной воды, которую используют для разведения молока. Нитриты образуются либо в колодеце под действием нитратредуцирующих бактерий, либо в организме ребенка при кишечной коли-инфекции; продукты питания из шпината при их неправильном хранении (давно открытые, но неиспользованные кон-

сервы). При этом содержащиеся в продуктах нитраты преобразуются в нитриты; пары нафталина из непроветренных шерстяных вещей (например, из противомольных шариков); анилин из чернил или из штампов на пленках, которыми необдуманно их метят перед стиркой в больницах или в приютах; анилин при этом проникает непосредственно через кожу; ацетанилид из фенацитина или антифебрина (жаропонижающее); сульфонамиды опасны только для детей грудного и самого младшего возраста; эти препараты могут вызвать у них и анемию; хлорат калия ($KClO_3$). Этот препарат иногда используют в качестве дезинфицирующего средства (не путать с безвредным хлоридом калия KCl); энтерогенная метгемоглобинемия при диспепсии, возможно, на почве патогенной кишечной микрофлоры. Одновременно в большинстве случаев наблюдают ацидоз. Поражение встречается преимущественно у грудных детей, не переносящих коровье молоко.

3.7.2. Токсическое действие на дыхательный центр (интоксикации)

Эндогенные нарушения обмена веществ: коматозные состояния при сахарном диабете, уремии, заболеваниях печени, тяжелый ацидоз при легочной или сердечной недостаточности.

Экзогенные отравления различными ядами, воздействующими на дыхательный центр: барбитураты, опиум, морфин, кодеин (если роженица во время родов получала морфинные препараты, то у новорожденного может развиваться интоксикация вплоть до асфиксии; благоприятное действие налорфина — антагониста морфина может помочь в дифференциальной диагностике); алкоголь; атропин; левомецетин (хлорамфеникол) («серый синдром»); новорожденные и особенно недоношенные дети не способны в достаточном количестве выделять хлорамфеникол (из-за его слабого связывания с глюкуроновой кислотой в печени и очень медленного выведения почками); следствием является кумуляция препарата до токсического уровня; клинические признаки отравления: бледный цианоз, диспноэ, снижение температуры тела, иногда нарушения кровообращения со смертельным исходом; аконитин — алкалоид аконита (борец), дикорастущее или декоративное растение, соцветия голубые, фиолетовые, могут быть белыми; змеиный яд (гадюка обыкновенная).

3.7.3. Непосредственное повреждение дыхательного центра

В данную группу включены различные по этиологии локальные процессы в стволовой части мозга, сопровождающиеся ишемией клеток дыхательного центра.

Менингит, энцефалит, абсцесс мозга. Небла-

гоприятное влияние оказывает не только воспалительный отек, но и токсины бактерий и вирусов, непосредственно повреждающие нервные клетки. Возможно проникновение возбудителей (вирусов) в нервные клетки, как при бульбарной форме полиомиелита.

Черепно-мозговая травма (сотрясение, контузия мозга).

Кисты и опухоли мозга влияют на дыхательный центр, вызывая сдавление и перифокальный отек соответствующего отдела мозга.

Эмболия сосудов мозга, например, при эндокардите и приобретенных пороках сердца.

Острый тромбоз сосудов мозга, наблюдающийся, в частности, при коагулопатиях потребления.

Энцефаломалация при остром и хроническом поражении сосудов, чаще всего это последствия тромбозов и эмболий.

Разрыв сосуда с последующей локальной гипоксемией вследствие сдавления соседних участков мозга гематомой и отеком.

Отек мозга при эклампсической форме уремии (псевдоуремия при гломерулонефрите).

Аллергический отек мозга.

3.8. Психогенное диспноэ

Данное состояние возникает у детей весьма редко. Оно наблюдается преимущественно у впечатлительных девочек старшего возраста в ситуациях, связанных с психическими перегрузками и сопровождающихся явным или скрытым страхом.

Избыточная вентиляция в этих случаях может привести к гипервентиляционной тетании (респираторный алкалоз). Диагноз устанавливают на основании возраста, анализа особенностей личности и ситуации. Важно исключить органическую патологию, способную вызвать диспноэ. Учитывают особенности тетании, в частности резко положительный симптом Хвостека. Быстрый лечебный эффект повторного вдыхания воздуха из пластикового (или бумажного) пакета, наложенного на рот и нос ребенка, помогают подтвердить диагноз гипервентиляционной тетании.

В этом разделе необходимо упомянуть также горную, или высотную, болезнь, синдром д'Акосты, вызываемый быстрым подъемом на большую высоту.

Центральная гипоксемия при физическом напряжении быстро вызывает гипервентиляцию. Гипогликемия значительно ухудшает обмен веществ в центральной нервной системе, в результате появляются тремор, головокружение, нарушение зрения, слуха и речи.

4. Страх, боязливость, фобии

4.1. Определение

Понятия страх и ужас в обыденном словоупотреблении четко не разграничиваются. Зачастую точная дифференцировка этих понятий и невозможна. С практической точки зрения, по-видимому, следует отказаться от отдельного рассмотрения состояний ужаса и страха.

Страх — это окрашенное отрицательными эмоциями душевное состояние, сопровождающееся ощущением угрозы и возникающее в ответ на внутреннее или внешнее раздражение. В тех случаях, когда такое чувство угрозы надолго становится доминирующим, говорят о тревожном расстройстве. Страх вызывается непосредственно действующей опасностью, однако его может обусловить воображаемая реальная или нереальная опасность.

Страх в той или иной степени свойствен каждому ребенку, что легко объясняется его особенно высокой чувствительностью и зависимостью от среды. Среди робких взрослых ребенок сам быстро теряет уверенность и приобретает тревожные черты даже тогда, когда он не знает причины страха взрослых. Патологическую значимость страх имеет тогда, когда он не адекватен ситуации. Страх могут произвольно вызывать внешние или внутренние однотипные причины (фобии).

Различают **три вида страха, связанного со временем**: страх прошлого; страх настоящего, или сопутствующий страх; страх будущего.

Можно выделить **генетические различия** в формах страха. **Витальный страх**: возникает в связи с состоянием собственного организма. **Реальный страх**: реакция на опасность, исходящую из окружающей среды. **Муки совести**: реакция на опасность, таящуюся в собственном сознании и рождающуюся в результате подавления примитивных или возвышенных стремлений, ожиданий. **Экзистенциальный страх**: нечетко определяемая и воспринимаемая причина страха, которая проявляется при нарушении границы инстинктивной безопасности и вхождении в неизвестную область. Наблюдаются тесная связь и плавные переходы между тремя выше названными формами страха. Главная черта экзистенциальной формы страха — нечеткое определение ее содержания (бесформенный страх).

Психотический и **нейропатологический** страх: в этих формах страха отсутствует всякое психологическое (внешнее) обоснование; он обусловлен внутренними органическими процессами и интоксикацией.

4.2. Осмысление страха

В норме страх сознательно обыгрывается, разумно перерабатывается и после наступающего освобождения забывается. На бессознательном уровне, однако, могут оставаться эмоциональные следы, углубляющиеся при последующих аффектах страха. Эти чрезмерные, по существу не соответствующие обстоятельствам реакции характеризуют тревожного ребенка.

Модификации страха. У значительного числа детей происходит преобразование форм страха, вследствие чего вместо типичной формы страха и конформной реакции на него могут возникать нетипичные формы поведения или органические симптомы.

Остро протекающая модификация страха проявляется у ребенка в виде беспокойства; агрессии («бегства вперед»); безучастного «замыкания в себе» (ступор, отказ).

Хроническая модификация возникает при повторяющемся или постоянном страхе и соответствующей преморбидной структуре личности и проявляется следующим образом.

Нарушения поведения, имеющие косвенное отношение к страху, например: у детей из-за повторяющихся или постоянных промахов в школе возникает страх перед возможностью последующих неудач даже тогда, когда они могли бы достичь высоких результатов («страх делает глупым»); дети становятся застенчивыми и неуверенными в себе; вырабатывается покорное повиновение авторитетам (подхалимство); возникает чрезмерная боязливость (например, несамостоятельные, излишне привязанные к матери дети); дети становятся агрессивными, например, с чрезмерной жестокостью и настойчивостью избивают других детей; из-за страха перед плохими отметками, промахами и посрамлением дети попусту растрачивают силы, истощаются; из-за страха дети прибегают ко лжи и прогулам.

Фобии возникают как страх перед определенными обстоятельствами (см. раздел 4.6).

Симптомы органических изменений («бегство в болезнь»): неврозы органов, при которых симптом наличествует, но патологическое, органическое изменение органа не доказано, например, икота, стеснение в груди, заикание; психосоматические заболевания, при которых на основе психических причин возникают органические изменения, объективизирующие страх, например, бронхиальная астма, хронический понос.

4.3. Явное выражение страха

Для определения степени испытываемого ребенком страха и его выражения наиболее существенны психическая конституция, ситуация и размер угрозы. Дети могут ясно рассказать о содержании своего страха или в острой ситуации указать наблю-

дателью на его причину. При эндо- или экзогенных интоксикационных психозах содержание страха непонятно (исполненная страха дезориентация, страх и бредовые идеи, галлюцинации и деперсонализация).

Экспрессивные мимика и жестикуляция, малоподвижный или неподвижный взгляд, раздутые ноздри, приоткрытый рот, нахмуренные брови (рис. 58), напряженная осанка, защитные жесты или движения, бегство, крик, паника.

Симптомы раздражения симпатической нервной системы в большей или меньшей степени сопровождают названные выше проявления страха — это расширенные зрачки, мелкий тремор, дрожь во всем теле, сухость во рту, бледность, испарина, тахикардия, тахипноэ, повышение артериального давления, повышение содержания сахара в крови, анорексия, спазмы кишечника (боль в животе), понос.

4.4. Замаскированное выражение страха

Сюда можно отнести целый ряд разнообразных явлений, которые выражаются или распознаются врачом в виде симптомов, но только при тщательном обследовании индивидуальных случаев истолковываются как обусловленные страхом. Говорят также об **эквивалентах страха**: внутреннем беспокойстве и напряжении; поллакиурии; булимии; слабости концентрации внимания, быстрой истощаемости; головокружении, чувстве пустоты в голове; чувстве стеснения (астмоподобное состояние, ощущение давления в горле); затрудненной, заикающейся речи («страх лишает дара речи»); трудности засыпания; ночных пробуждениях, сопровождающихся громкими воплями.

4.5. Причины страха

Витальный страх как особая форма страха, связанная с изменениями в собственном организме, встречается при многих формах одышки (одышка как особая форма страха), многих тяжелых заболеваний, угрожающих жизни, например, при злокачественных заболеваниях, характер которых дети воспринимают инстинктивно или по некоторым приметам внешнего мира. Например, дети с лейкозом, саркомой, костными опухолями, грозящими ампутацией. Страх в виде страха смерти проявляется в первую очередь при миокардите.

Реальный страх связан с окружающей средой и определяется следующими причинами: страх темноты; опасение потерять близких родственников (страх потери); страх перед строгими родителями, склонными к насилию, перед драчливыми приятелями и другими лицами; эта форма характерна для многих часто истязаемых детей (рис. 59); страх перед врачебным осмотром; боязнь физической



Рис. 58. Выражение страха при цинге.

Страх перед болезненными процедурами, возникающий уже при приближении медсестры, матери или врача.



Рис. 59. Выражение страха на лице мальчика 3 лет.

Гематомы на лице, многочисленные гематомы на теле. Ребенок был избит отчимом столовой ложкой за то, что ходил под себя. Система свертывания крови без патологии. Ребенок сфотографирован сразу после помещения в больницу.

Рис. 60. Сильный невротический страх у мальчика 4 лет, помещенного в больницу для тонзиллэктомии. Страх возникает в связи с каждым медицинским обследованием, несмотря на все уговоры.



боли при медицинском обследовании и процедурах по уходу при таких заболеваниях, как переломы, вывихи, остеомиелиты (например, при сифилисе), абсцессы и флегмоны, перитонит, болезненные формы плеврита (прежде всего сухой плеврит), цинга (см. рис. 58), послеоперационная раневая боль и др.

Муки совести. Из многих причин отметим лишь некоторые. Муки совести возникают как следствие лжи, воровства, уничтожения чужой собственности или школьных прогулов; как самобичевание из-за неблагодарности родителям; из-за навязчивой фиксации на негативно оцениваемых формах поведения, таких как пристрастие к лакомствам, воровство, онанизм, гетеро- или гомосексуальные контакты, наркомания.

Экзистенциальный страх. Основу для этого «свободно плавающего» страха (рис. 60) составляют многочисленные компоненты: нарушенная или недостаточная связь с воспитателями; неоднократные жестокие разочарования в близких людях (напр., родителях, друзьях); чувство неполноценности в результате постоянного переживания неудач в школе или в области общения при отсутствии социального одобрения; общая дезадаптация вследствие негативного опыта общения с другими людьми или обусловленного болезнью образа жизни, например, при тяжелых рецидивирующих заболеваниях (хронический полиартрит, злокачественные новообразования, лейкоз, тромбоцитопения, гемофилия, хронический гепатит); неправильное воспитание, при котором дети, лишённые самостоятельности, не овла-

девают навыками приспособления к жизненным обстоятельствам; неуверенность и боязливость родителей; следствие пубертата — эмоциональная возрастная неустойчивость.

Психотический и нейропатологический страх. Хотя указанные ниже причины и редки, их не следует недооценивать. Важнейший критерий — в этих случаях причина страха не осознается и не отражается в его содержании. Картина переживаний ребенка представляется врачу или родителями необъяснимой и бессодержательной. С другой стороны, страх порой может стать очевидным, достигая нереального масштаба (например, фантазии светопреставления). Причины следующие.

Тяжелые органические поражения мозга, важнейшими признаками которых являются анамнестические данные, результаты неврологического исследования, слабоумие, патологическая ЭЭГ.

Резко выраженная психомоторная эпилепсия: приступообразное течение, сумеречные состояния с затрудненной речью или ее отсутствием, патологическая ЭЭГ, повторяемость состояния, провалы памяти, двигательная расторможенность; иногда доказательства органического мозгового процесса.

Фазы энцефалита (прежде всего стволового). Состояние страха генерируется из центра, что обосновывается выражением лица, конформной жестикуляцией, иногда высказываниями, не связанными ни с текущим моментом, ни с прошлой действительностью. В соответствии с общей симптоматикой энцефалита дети отличаются снижением эмоциональной чувствительности.

Бешенство. В отличие от животного, у которого наблюдаются четкие различия между буйным и тихим помешательством, у человека почти никогда не доходит до ярости и агрессии. Состояние страха, беспокойство, депрессивное настроение и ступор сменяют друг друга. Эмоциональная чувствительность остается сохранной.

Гипогликемия. Страх — важнейший признак гипогликемического состояния наряду с тахикардией, беспокойством и повышенным потоотделением. Оно возникает прежде всего у больных сахарным диабетом, получающих инсулин.

Феохромоцитома. Страх возникает приступообразно в связи с чувством стеснения.

Медикаментозный интоксикационный психоз как побочное действие таких лекарственных препаратов, как атропин, снотворные (также после кетаминowego наркоза), транквилизаторы и анальгетики. Часто наблюдаются зрительные галлюцинации (например, нападающие животные) или бессознательные фантастические фигуры, вызывающие состояния возбуждения и страха. Дети при этом находятся в состоянии бодрствования и сохраняют чувствительность.

Действие наркотиков, прежде всего гашиша и марии-

хуаны, а также ЛСД (диэтиламид лизергиновой кислоты из группы галлюциногенов). Они ведут к повышению настроения, расширению чувственного опыта, галлюцинациям, порой с приятным, но зачастую и ужасным, провоцирующим страх содержанием. При приеме марихуаны нередко возникает тяжелая интоксикация с тяжелым психозом страха у подростков. Подобные явления могут быть и после прекращения приема наркотиков.

4.6. Фобии

Фобия — это болезненное, невротическое, навязчивое чувство страха (навязчивый страх). Фобии либо связаны с **резко очерченными внешними ситуациями**: страх замкнутого пространства (клаустрофобия), страх грозы, страх темноты, боязнь пространства (агорафобия), боязнь смущения и покраснения, страх перед страхом (фобофобия), опасение ударить самого себя или рядом стоящее лицо, либо они обусловлены **определенными обстоятельствами**, чаще страх перед животными (собаки, лошади или змеи). При этом речь идет или о собственном, отягощенном страхом опыте, на основе которого возникает невроз, или об опыте другого человека (например, матери), чьи фобии могут передаваться.

5. Слабоумие, частичная задержка умственного развития, псевдодебильность

5.1. Определение, объективные данные

Интеллект — это способность к умственной деятельности, имеющая сложную структуру. Она включает способность к обучению, разумное мышление, целенаправленную деятельность, эффективное взаимодействие с окружающей средой, приспособление к определенным жизненным ситуациям.

Слабоумие характеризуется отсутствием способности к обучению или ее снижением. Интеллектуальные способности при этом либо ограничены и/или развиваются с опозданием, так что ребенок находится на не соответствующей его возрасту ступени умственного развития.

Слабоумие также означает, что многочисленные **психические функции**, связанные с интеллектуальной деятельностью, или совсем не развиваются, или развиваются в меньшей степени и могут быть деформированы по сравнению с развитием нормального ребенка. К ним относятся формирование характера; социальное поведение, взаимоотношения с другими людьми или соблюдение дистанции; импульсивность поведения: наблюдаются слабость побуждений, апатия в ответ на импульсы извне, безынициативность и, напротив, повышенная импульсивность, беспокойство, раздражительность или в ряде случаев постоянный переход из одного крайнего состоя-

ния в другое; аффективная дифференцировка в перцептивном восприятии и деятельности.

Умственные способности определяют с помощью интеллектуальных тестов (тесты Бине — Симона, Гамбург — Векслера и др.).

Коэффициент интеллектуального развития определяется путем сравнения умственного возраста с хронологическим: IQ-интеллект, соответствующий возрасту/фактический интеллект. Слабоумие (задержка умственного развития, олигофрения) имеет место тогда, когда умственный возраст отстает от хронологического (табл. 13).

Таблица 13. Коэффициент интеллекта (IQ)

IQ	Оценка
< 1	Отставание в интеллектуальном развитии
> 1	Опережение в интеллектуальном развитии
0,90—1,15	Нормальный интеллект
> 1,20	Высокий интеллект
0,70—0,85	Дебильность
0,65—0,40	Имбецильность
< 0,40	Идиотия

При очевидной сложности не только самого понятия способности к умственной деятельности, но и описания диагностическими формулами различных ее отклонений укоренилась и практически зарекомендовала себя следующая **классификация слабоумия**.

Дебильность характеризуется запаздывающим развитием речи, стойким ограничением умственной подвижности и способности выражать свои мысли из-за плохой артикуляции и бедного словарного запаса, ограниченной возможностью адаптации в обычной и прежде всего в новой обстановке. Дебильные дети часто не успевают в школе и профессиональном обучении. Однако усиленные занятия в специальных школах и хорошо поставленное профессиональное обучение могут помочь таким детям овладеть каким-нибудь несложным делом, подобранным специально для них, и, таким образом, подготовить их к самостоятельной жизни.

Имбецильность — крайне ограниченная способность к обучению, явно недостаточная для самостоятельной жизни в будущем. Однако при адекватном уходе и постоянной опеке, при посещении специальных школ и мастерских, организованных для таких детей, они могут выполнять простейшие работы. Радиус их умственного развития незначителен, способность выражать свои мысли сильно ограничена.

Идиотия. Эти дети могут научиться говорить лишь обрывками слов, достаточными только для понимания их близкими людьми. Они абсолютно не способны к обучению. Многие из них не могут самостоятельно есть и не владеют простейшими навыками опрятности (энурез, энкопрез), поэтому такие дети могут жить только дома, при наличии постоянного ухода.

Отклонения в интеллекте часто связаны с **нарушениями в эмоциональной сфере**, которые могут иметь органическую основу, что и обуславливает слабоумие. Указанное слабоумие и как его следствие искаленная жизнь ребенка вызывают нарушение эмоционального развития, т. е. вторичное невротическое нарушение (невротическая надстройка).

5.2. Клиническая картина

Следует сразу подчеркнуть, что несомненных мимических и психосоматических признаков слабоумия нет. Можно говорить лишь об особенностях осанки, мимики, артикуляции, а также характера поведения, которые наводят на такую мысль. Однако они столь неопределенны, что поставить диагноз можно только при их соответствии другим симптомам, дающим информацию о возможностях адаптации, актуальных психических свойствах и основных чертах характера ребенка или подростка. Точное различие степени слабоумия — дебильности, имбецильности или идиотии — только на основании вышеуказанных признаков невозможно. По меньшей мере у таких детей можно наблюдать следующие **факторы риска**: своеобразную осанку, причудливую и бурную моторику, необычную инертность и стереотипность; чрезвычайную скованность или бросающую в глаза сумбурность моторики; невыразительное, бесстрастное лицо с открытым ртом и бессмысленным, устремленным вдаль взглядом в одних случаях и дикие гримасы, крики в других.

5.3. Причины слабоумия

В диагностике господствует тенденция рассматривать **слабоумие как симптом, а не как определенную болезнь**. К этиологическому объяснению необходимо стремиться, используя все имеющиеся на сегодняшний день средства.

Слабоумие может быть частным симптомом последствий пре-, пери- или постнатального повреждения мозга или принадлежать к этиологически недифференцированным синдромам. Комбинация с внешне очевидными дополнительными симптомами встречается реже, что очень затрудняет тонкую диагностику слабоумия. Но даже с учетом этих или других дополнительных симптомов, которые можно выявить только с помощью

Таблица 14. Методические приемы в дифференциальной диагностике слабоумия

Приблизительная оценка степени слабоумия
Оценка неврологического статуса
Оценка голоса и речи
Оценка соматического статуса: в первую очередь распознавание пороков развития и нарушений обмена веществ
Рентгенологические исследования черепа, запястья, коленных суставов
Исследования органа зрения: глазное дно, хрусталик, роговица, поля зрения, иногда биомикроскопия с помощью щелевой лампы и ретинограммы
Электроэнцефалограмма
Эхоэнцефалограмма, иногда компьютерная томография
Лабораторные исследования: анализ крови (с учетом ретикулоцитов и тромбоцитов), мочи и другие специальные исследования
Исследования ликвора
Тесты развития и интеллекта: возможно тест легастении, сравнительный анализ поведения дома, в школе, социометрия межличностных отношений в детском саду и школе
Биопсия мозга
Генетические исследования: семейный анамнез, хромосомный анализ

новейшей техники, этиология более половины случаев слабоумия на сегодняшний день остается невыясненной.

В основе **наследственно обусловленных повреждений мозга** лежат генные мутации или хромосомные аберрации. Наследственные дефекты обуславливают энзимопатии и приводят к нарушению метаболизма аминокислот, углеводов, липидов, тяжелых металлов, витаминов, билирубина или гормонов. Эти нарушения оказываются токсичными для еще не дифференцированного мозга младенца (генетически-метаболическое повреждение мозга). Ранний диагноз имеет сегодня большое прогностическое значение, что подтверждается успехами терапии при фенилкетонурии. Точное выяснение природы повреждений мозга может в дальнейшем оказать влияние на планирование деторождения.

Рецессивно-аутосомно наследуемые генные заболевания связаны с аутосомами. Гетерозиготные носители признака клинически здоровы, так как они располагают нормальным аллелем гена. Гомозиготные носители больны.

Большинство дифференцированных форм слабоумия возникает под действием ряда **средовых факторов**. Их клиническая картина зависит от времени, в котором возникло повреждение в созревающем мозге, и от вида повреждающего агента.

Различают пре-, пери- и постнатальные повреждения мозга: врожденные гаметопатии, в большинстве случаев вызванные ионизирующим излучением, а также как следствие овариального процесса старения, как во многих случаях монголизма; эмбриопатии, вызванные вирусными инфекциями, другими экзогенными факторами или гипоксией; фетопатии,

обусловленные прежде всего различными инфекциями; пери- и постнатальные повреждения мозга различной природы.

Наиболее полезное для дифференциальной диагностики вспомогательное членение должно следовать двум тенденциям: искать взаимосвязь между симптомом слабоумия и другими признаками органического поражения, чтобы выделить ведущий симптом для окончательного упорядочивания (синдромная классификация); проводить этиологическую классификацию с практической позиции, так как в объяснении симптома слабоумия в еще большей степени, чем симптомов других заболеваний, нужно идти путем исключения. Методы дифференциальной диагностики слабоумия см. табл. 14.

5.4. Синдромная классификация слабоумия

Симптомы слабоумия можно объединить на основе времени повреждения или вызывающей его причины с другими симптомами, нередко ему сопутствующими. К ним относятся:

Общая ретардация развития свидетельствует об очень раннем повреждающем воздействии вредного фактора, пре-, пери- или раннем постнатальном; связь с аномалией развития позволяет предполагать временные границы прерывания эмбриогенеза; отсутствие аномалий развития должно в первую очередь свидетельствовать о врожденных нарушениях обмена веществ и перинатальных повреждениях; при постнатальных повреждениях в анамнезе часто можно наблюдать кризис развития.

Аномалии развития, особенно в области лица, органов чувств и сердца, свидетельствуют о гамето- или эмбриопатиях.

Микроцефалия, микроэнцефалия говорят об органическом повреждении мозга вследствие гаметопатии и эмбриопатии, как при синдроме кошачьего крика, XXXY-синдроме, эмбриопатии, вызванной краснухой; синдроме Рубинштейна—Тейби, панмиелопатии Фанкони, а также вследствие перинатальных поражений или раннем постнатальном заболевании с диффузным поражением мозга.

Гидроцефальная конфигурация черепа может возникать во все периоды, пока черепной шов еще открыт: пренатально при органическом поражении мозга (гаметопатия, эмбриопатия) или инфекциях (фетопатия: токсоплазмоз, цитомегалия); перинатально вследствие кровоизлияния или инфекции (менингит, энцефалит); постнатально при инфекциях или опухолях мозга (подробности см. Гидроцефалия).

Анамнестические данные, течение родов, размеры черепа новорожденного помогают дифференцировать пренатально или постнатально возникшую гидроцефалию. Вместе с тем можно полагать, что пренатально возникшие причины могут приводить к постнатальному проявлению гидроцефалии.

Асимметрия черепа среди других поражений мозга может быть обусловлена прежде всего односторонним пахименингозом или ранней травмой черепа.

Тяжелые последствия, рубцы, деформации прежде всего в области черепа могут быть обусловлены ранней черепно-мозговой травмой, контузией или сдавлением мозга, при этом весьма существенно анамнестически выявить поворотный момент развития.

Церебральные приступы указывают на продолжающиеся или периодически возникающие повреждения мозга. Они находятся в соответствующей связи с симптомом раннего повреждения мозга: после гипоксии мозга по различным причинам; вследствие энцефалита, менингита (например, при токсоплазмозе), черепно-мозговой травмы, повторной тяжелой и затяжной гипогликемии (идиопатической, лейцинчувствительной, гипогликемии при повышенном образовании инсулина, сахарном диабете, постгипогликемической энцефалопатии); вследствие однократного или многократного эпилептического статуса; при ранних МКС-судорогах, которые могут сменяться большим приступом эпилепсии.

Церебральные приступы могут быть признаками прогрессирующего процесса, медленно растущей опухоли мозга или хронического нарушения обмена веществ при следующих заболеваниях: хронической гипогликемии разной этиологии, фенилкетонурии, болезни «моча с запахом кленового сиропа» (лейциноз), аргинин-янтарной аминокацидурии, псевдогипопаратиреозе (гипокальциемия и выраженные церебральные приступы!), туберозном склерозе, ортохроматической лейкодистрофии, прогрессирующей миоклонус-эпилепсии (возникает в подростковом возрасте), болезни Стерджа—Вебера, двойном атетозе, болезни Тея—Сакса, пиридоксиновой недостаточности.

Изменения лица, в первую очередь **физиогномические изменения**, обнаруживаются при синдроме Дауна (монголоидное лицо); гипотиреозе (микседема, большой язык, струма); болезни Пфаундлера—Гурлер (гарголизм); невровисцеральном ганглиозидозе (псевдосиндром Гурлер: лицо как при болезни Пфаундлера—Гурлер); болезни Санфилиппо (грубые черты лица, запавшая переносица); псевдогипопаратиреозе (полное круглое лицо); синдроме кошачьего крика («антимонголоидный» разрез глаз, гипертелоризм, маленький подбородок); синдроме Корнелии де Ланге (сходство с монголоидным лицом); синдроме Рубинштейна—Тейби («антимонголоидный» разрез глаз, клювовидный нос); синдроме Стерджа—Вебера (гемангиомы); нефрофиброматозе Реклингхаузена (плексиформная нейрофиброма); синдроме Целльвегера (слегка монголоидный разрез глаз, лопатообразный контур лица, высокий лоб).

Мимическая неподвижность у многих детей обусловлена тяжелой спастичностью, особо выраженной при болезни Виль-

сона — Коновалова (маскообразное оцепенение) и при синдроме Ретта (гипомимия, потупленный взгляд).

Мимическую гипермоторику обнаруживают дети с экстрапиримидными нарушениями моторики (дискинезии, хореоатетоз).

Необычный запах тела отмечается у детей с фенилкетонурией (запах конюшни), с болезнью «моча с запахом кленового сиропа», лейцинозом (запах карамели или кленового сиропа).

Высокий рост отмечается при ХУУ-синдроме, ХХХХУ-синдроме, синдроме Руда.

Карликовый рост наблюдается при гипотиреозе, микседеме, болезни Пфаундлера—Гурлер, псевдогипопаратиреозе, болезни Рубинштейна—Тейби, синдроме Прадера—Вилли—Лабгардта, синдроме кошачьего крика, синдроме Тернера, синдроме Шегрена, панмиелопатии Фанкони.

Гипогонадизм и отставание полового развития обнаруживаются при синдроме Клайнфелтера, ХУУ-синдроме, синдроме Лоренса—Муна—Бидля.

Изменения кожи могут иметь существенное дифференциально-диагностическое значение. Недостаточная пигментация и склонность к экземе указывают на фенилкетонурию. Пеллагрические явления обнаруживаются при болезни Хартнупа. Гиперпигментация отмечается при болезни Ниманна—Пика, болезни Вильсона—Коновалова, нейрофиброматозе Реклингхаузена, болезни Блоха—Сульцбергера (*incontinentia pigmenti* — недержание пигмента). Ихтиоз характерен для наследственной атаксии Рефсума, синдрома Шегрена—Ларссона, синдрома Руда. Обширный послеожоговый рубец наблюдается при послеожоговой энцефалопатии. Сухая, пастозная кожа отмечается при микседеме. Аденома слюнных желез на лице указывает на туберозный склероз. Гемангиомы на лице бывают при синдроме Стерджа—Вебера. Трофические поражения ногтей отмечаются при псевдогипопаратиреозе. Подкожные узлы обнаруживаются при нейрофиброматозе Реклингхаузена. Уплотнение кожи головы в области затылка при синдроме *cutis verticis gyrata* (складчатая пахидермия) и слабоумия.

Изменения волос на голове наблюдаются при микседеме (ломкие, сухие волосы), аргинин-янтарной аминокацидурии (сухие, ломкие волосы), гипопаратиреозе (часто алопеция), фенилкетонурии (белокурые волосы).

Желтуха как специфический симптом отмечается при галактоземии, болезни Вильсона—Коновалова, болезни Криглера—Найяра.

Постоянный цианоз позволяет предположить врожденные пороки сердца.

Гепатоспленомегалия часто обнаруживается при таких болезнях накопления и хроническом нарушении обмена веществ, как болезнь Гоше (особенно большая селезенка), болезнь Ниман-

на—Пика, болезнь Пфаундлера—Гурлер, синдром Гунтера (мукополисахаридоз II типа), ганглиозидоз.

Гепатомегалия чаще встречается вместе с спленомегалией, в изолированной форме она наблюдается при галактоземии, аргинин-янтарной аминокислотурии (симптом непостоянен), синдроме Санфилиппо (гепатомегалия со спленомегалией сочетается редко).

Генерализованное увеличение лимфатических узлов свидетельствует о болезни Гоше.

Атаксия часто отмечается при аргинин-янтарной аминокислотурии (в особенно тяжелой форме), синдроме Ретта, болезни Хартнупа, ортохроматической или метахроматической лейкодистрофии, полиневритической атаксии Рефсума, гепатоцеребральной дистрофии Вестфаля—Вильсона—Коновалова, болезни Галлервордена—Шпатца, прогрессирующей мозжечковой атаксии-телеангиэктазии (синдром Луи-Бар), амавротической идиотии, прогрессирующей миоклонус-эпилепсии.

Дискинезия, атетоз, хореоатетоз как симптомы экстрапирамиднодвигательных нарушений наблюдаются при гепатоцеребральной дистрофии Вестфаля—Вильсона—Коновалова (дискинезии, торсионный спазм), тяжелом двойном атетозе, болезни Галлервордена—Шпатца (хореоатетоз), болезни Криглера—Найяра (преимущественно атетоз), болезни Санфилиппо (атетоз), хореи Гентингтона, ортохроматической лейкодистрофии.

Мышечная гипертония, спазмы возникают вследствие многих хронических нарушений центральной нервной системы. Иногда им предшествует стадия гипотонии. Порой мышечное напряжение сменяется мышечной слабостью и возникает гипотоническая картина. Судороги регулярно обнаруживаются при следующих заболеваниях: болезни «моча с запахом кленового сиропа» (лейциноз), гиперглицинемии, болезни Гоше, болезни Тея—Сакса, болезни Ниманна—Пика, туберозном склерозе, глобально-клеточной лейкодистрофии Краббе, амавротической идиотии, метахроматической лейкодистрофии, болезни Криглера—Найяра, синдроме Шегрена—Ларссона, двойном атетозе, болезни Блоха—Сульцбергера, синдроме пахидермии складчатой и слабумия, болезни Стерджа—Вебера, листериозе (в дефектной стадии), токсоплазмозе (в дефектной стадии).

Тетания как признак гипокальциемии является типичным симптомом псевдогипопаратироза.

Глазные симптомы обнаруживаются при наследственных аномалиях развития, эмбриопатиях, фетопатиях и дегенеративных заболеваниях центральной нервной системы.

Микрофтальмия является симптомом окулоцереброренального синдрома Лоу, трисомии Д (трисомия 13, синдром Патау), синдрома катаракта-олигофрения (Шегрена), эмбриопатии, вызванной краснухой.

Гидрофтальм, буфтальм наблюдаются при таких заболеваниях, как синдром катаракта-олигофрения (синдром Шегрена),

нейрофиброматоз Реклингхаузена, болезнь Стерджа—Вебера.

Колобома отмечается при трисомии Д и болезни Лоренса — Муна — Бидля.

Помутнение роговицы характерно для болезни Пфаундлера — Гурлер.

Катаракта является симптомом галактоземии, гомоцистинурии (редко), окулоцереброренального синдрома Лоу, синдрома катаракта-олигофрения, эмбриопатии, вызванной краснухой, токсоплазмоза, болезни Лоренса—Муна—Бидля (часто), полиневритической наследственной атаксии Рефсума (иногда).

Эктопия хрусталика отмечается при гомоцистинурии.

Конъюнктивальная телеангиэктазия характерна для мозжечковой атаксии-телеангиэктазии (синдром Луи-Бар).

Кольцо Кайзера — Флейшера, зеленовато-коричневая пигментация по периферии роговицы при гепатоцеребральной дистрофии Вильсона—Коновалова.

Атрофия зрительного нерва наблюдается при синдроме катаракта-олигофрения, болезни Блоха — Сульцбергера, болезни Галлервордена — Шпатца.

Пигментная дегенерация сетчатки бывает при синдроме Шегрена — Ларссона, синдроме Лоренса — Муна — Бидля.

Хориоретинальный очаг (фокус) свойствен токсоплазмозу.

Вишнево-красное пятно на сетчатке вместо обычной серой окраски глазного дна наблюдается при инфантильной амавротической идиотии Тея — Сакса, сфингомиелинозе Ниманна — Пика.

Тяжелые нарушения зрения, иногда до полной слепоты, бывают при инфантильной амавротической идиотии Тея — Сакса, инфантильной глобально-клеточной лейкодистрофии Краббе, недержании пигмента — синдроме Блоха — Сульцбергера с аномалией пигментации и слабоумием.

Ночная (куриная) слепота отмечается при полиневритической атаксии Рефсума.

Обызвествленные очаги в мозге наблюдаются при болезни Стерджа — Вебера, цитомегалии, туберозном склерозе, псевдогипопаратиреозе (спустя годы).

Клетки крови при некоторых нарушениях обмена претерпевают определенные специфические изменения, которые могут быть выявлены цитохимическими и биохимическими методами. Окраска по Гимзе, выявляющая зернистость Альдера в лимфоцитах и гранулоцитах, позволяет диагностировать мукополисахаридозы.

Изменения числа клеток в костном мозге связаны в основном с процессом накопления этих клеток или спленоmegалией (гипопластическое воздействие гиперспленизма), и только в отдельных случаях гипопластические нарушения являются следствием нарушения обмена веществ в этих клетках.

Панцитопения наблюдается при болезни Гоше, панмиелопапии Фанкони (анемия Фанкони).

Нейтропения и тромбоцитопения свойственны гиперглициемии.

Увеличение числа клеток, прежде всего в костном мозге, можно обнаружить при выраженных формах болезней накопления, таких, как цереброзидоз Гоше (клетки Гоше), болезнь Ниманна — Пика, нейровисцеральный липидоз (псевдосиндром Гурлер).

Изменения речи и голоса обуславливаются изменением слизистой оболочки гортани, нейронального обеспечения и структурными нарушениями центров речи. **Задержка речевого развития** — распространенный симптом раннего поражения мозга. Заболевания, возникающие позднее, приводят к нарушениям артикуляции, к невнятной, искаженной речи и, наконец, к ее полной потере. Особенно выраженные и специфические нарушения речи — стереотипию, эхолалию, косноязычие и неологизмы — можно наблюдать при инфантильной деменции Геллера. Хриплый голос характерен для микседемы. Жалобный крик, напоминающий крик котенка, издают младенцы с синдромом кошачьего крика.

Тугоухость вплоть до глухоты обнаруживается при микседеме; трисомии Д и Е, болезни Пфаундлера — Гурлер.

Гиперакузия, патологически повышенная слуховая чувствительность, наблюдается у детей с инфантильной амавротической идиотией Тея — Сакса.

Врожденные пороки сердца отмечаются при эмбриопатии, вызванной краснухой, синдроме Дауна, трисомии Д и Е, хронической идиопатической гиперкальциемии, синдроме Корнелии де Ланге (редко), синдроме Лоренса — Муна — Бидля (редко).

Струма, диффузное увеличение щитовидной железы, обнаруживается при гипотиреозе.

Нефрокальциноз бывает при гиперкальциемии, свойственной синдрому Фанкони — Шлезингера.

Хронический запор относится к симптомам микседемы, гиперкальциемии, в частности при синдроме Фанкони — Шлезингера.

Полидактилия часто отмечается при синдроме Лоренса — Муна — Бидля.

Поперечная ладонная борозда свойственна болезни Дауна и синдрому Корнелии де Ланге.

Полидипсия, болезненная жажда и соответственно **полиурия** свидетельствуют (при исключении сахарного диабета) о несхарном диабете.

5.5. Этиологическая классификация слабоумия

Только менее половины случаев слабоумия можно отнести к болезням обмена веществ, последствиям анатомических изменений мозга или к распространенным наследственным синдромам. За этой цифрой, поверняка, скрываются другие, еще неизвестные нарушения метаболизма и хромосомные аномалии.

Согласно определению нарушения обмена веществ возникают сразу после рождения ребенка, после прекращения обмена веществ с материнским организмом через плаценту. Некоторые заболевания уже через несколько дней после рождения принимают угрожающий характер, например болезнь «моча с запахом кленового сиропа»; другие медленно проявляются со всей очевидностью через недели, месяцы или годы, причем некоторые из них имеют прерывистое течение, связанное с острыми событиями (церебральные припадки, появление желтухи).

Врожденные энзимопатии вызываются нарушениями обмена веществ (генопатии). Они ведут к блоку обмена веществ с накоплением метаболита перед блоком, дефицитом последующего метаболита и иногда возникновением нефизиологических метаболитов. Все это может оказывать патогенетическое воздействие.

Следующие нарушения обмена углеводов ведут к слабоумию. **Идиопатическая гипогликемия.** Степень слабоумия определяется частотой церебральных приступов. Важнейшие признаки: предпочтительный возраст от 1 года до 5 лет, семейная отягощенность. Более подробно см. раздел 49.3.

Лейцинчувствительная гипогликемия: судорожные припадки, прежде всего после приема богатой казеином пищи в грудном возрасте. Диагностику см. раздел 49.3 о гипогликемии.

Гиперинсулинизм. Тяжелые генерализованные церебральные припадки с длительным бессознательным состоянием наблюдаются прежде всего при инсуломе или гиперплазии островковой ткани (незидиобластоз), преимущественно ночью или в ранние утренние часы вследствие тяжелой и продолжительной гипогликемии. Отмечаются также сумеречные и маниакально-депрессивное состояния. Наличие незидиобластоза можно предположить в случаях, когда для предотвращения гипогликемии необходимо вводить большое количество глюкозы (> 15 мг/кг).

Гипогликемия при инсулиновой терапии сахарного диабета. Многочисленные гипогликемические шоковые состояния, вызванные передозировкой инсулина или голоданием, могут приводить к постгликемической энцефалопатии со слабоумием.

Галактозоустойчивость, галактоземия, недостаточность галактокиназы. Рецессивно-аутосомный дефект галактозо-1-фосфатуридилтрансферазы (непосредственно установленный в эритроцитах, лейкоцитах, клетках печени) приводит к накоплению галактозы и галактозо-1-фосфата в сыворотке крови (тест Гатри, хроматография), эритроцитах (накопление галактозо-1-фосфата) и моче (положительная редуцирующая проба при отрицательной пробе на глюкозу; хроматография). Частота галактоземии 1:55 000. Тяжелая острая форма манифестирует в постнатальный период тяжелой и продолжительной

желтухой, анорексией, рвотой, поносом, гепатоспленомегалией, протеинурией, аминокацидурией, помутнением хрусталика (в конце 1-го месяца жизни), через несколько месяцев возникает цирроз печени. Слабоумие обнаруживается со временем в облегченной, замедленной форме (частота недостаточности галактокиназы 1:155 000), причем у детей первого года жизни в виде триады: олигофрения, цирроз печени, катаракта. У некоторых детей возникает отвращение к молоку, которое в этих случаях должно рассматриваться как ведущий симптом.

Наиболее существенны **нарушения белкового обмена** при следующих заболеваниях.

Фенилкетонурия (болезнь Феллинга) — рецессивно-аутосомное расстройство обмена фенилаланина, при котором повышена концентрация фенилаланина в крови (тест Гатри, хроматография) и усилено выделение фенилаланина с мочой (хроматография). Дефектный фермент (фенилаланингидроксилаза) может быть обнаружен в фибробластах. Частота 1:9000 (Средняя Европа). Признаки: определение повышенного содержания фенилаланина возможно уже на 5-й день жизни; слабоумие всех степеней, частые судорожные припадки, светлые волосы, предрасположенность к экземе, «запах конюшни». Повреждения мозга возможны также при нелеченой фенилкетонурии у матери при отсутствии этой патологии у ребенка.

Болезнь «моча с запахом кленового сиропа», лейциноз. Нарушения обмена лейцина, изолейцина и валина ведут к токсичному для мозга накоплению этих аминокислот в крови (тест Гатри, хроматография) и моче (хроматография). Обычно к концу первой недели жизни возникают мышечная гипертония с опистотонусом, ослабление рефлекса Морро, рвота, потеря аппетита и большие судорожные припадки. Моча больных имеет запах кленового сиропа или карамели, напоминающий запах жженого сахара. Смерть наступает через несколько дней или недель в результате децеребрации при остановке дыхания. Дети с легко выраженным дефектом фермента могут выжить, однако у них наблюдаются кетонемические коматозные состояния и слабоумие средней тяжести.

Гомоцистинурия — нарушение обмена между метионином и цистином, ведущее к развитию синдрома, подобного синдрому Марфана (арахнодактилия, эктопия хрусталика, иногда катаракта), со слабоумием и судорогами. Обращает на себя внимание гиперемия щек. С течением времени происходит деформация скелета (кифосколиоз, Х-образные ноги, воронкообразная деформация грудины), прогрессирующие тромбозы, грозящие эмболией. Цианид-нитропруссидная проба с мочей положительная. С помощью хроматографии в моче обнаруживают большое количество гомоцистина, а в крови гомоцистина и метионина.

Гистидинемия. Нарушение гистидинового обмена веществ ведет к гистидинурии и повышенному содержанию гистидина в крови, что можно установить хроматографически. У половины

детей с этим заболеванием отмечается задержка развития речи и небольшая степень умственной отсталости. У некоторых детей встречаются нарушения поведения, в частности аутизм.

Идиопатическая гиперглицинемия. Хроматографически установленное повышение глицина в сыворотке крови, ликворе и моче вызывает тяжелое повреждение мозга, которое в течение первых недель или месяцев жизни приводит к судорогам и припадкам или, реже, к задержке психомоторного развития. В крови нейтропения и тромбопения.

Аргинин-янтарная аминокацидурия. Уже в позднем грудном возрасте наблюдаются тяжелые поражения мозга; задержка развития, припадки, атаксия. Нередко увеличена печень, повышено содержание аргинин-янтарной кислоты в крови и моче (хроматография).

Наследственная гипераммониемия (тип II). Причина: нарушение цикла мочевины, недостаточность орнитин-карбамоилтрансферазы. Уже в первые недели жизни у детей наблюдаются приступы рвоты, которые приводят к сужению сознания и коме. Наблюдаются также психомоторная и умственная отсталость, повышенный мышечный тонус с опистотонусом и отчетливая атаксия, часто гепатомегалия. В крови повышено содержание аммиака (>1000 мкг/дл), в крови и моче содержание глютамина; оротацидурия.

Болезнь Хартнупа. Наследственная болезнь, обусловлена энзиматически нарушенным всасыванием триптофана в кишечнике, что ведет в школьном возрасте (вследствие нарушения синтеза никотинамида) сначала к развитию отдельных симптомов и лишь позднее к слабоумию. Повреждение мозга приводит к постепенному нарастанию атаксии. Такими же темпами нарастают явления пеллагроподобной сыпи с фотосенсибилизацией. Диагноз ставят на основании клинической картины, выделения триптофана и гипераминоацидурии.

Окулоцереброренальный синдром (синдром Лоу) — рецессивное, связанное с X-хромосомой заболевание — манифестирует в позднем грудном возрасте. У детей поначалу наблюдаются мышечная гипотония, неясная лихорадка и остеопороз. Позднее поражение центральной нервной системы обнаруживается в слабоумии и капризном, недружелюбном поведении детей. Глазные симптомы: катаракта, микрофтальм, возможна глаукома. Симптомы поражения почек: протеинурия, выраженная аминокацидурия (хроматография), гипофосфатемия, ренальный рахит, гиперхлоремический ацидоз, иногда глюкозурия. Чаше процесс малопрогредиентный.

Нарушения обмена липидов и мукополисахаридов (гликозаминогликанов) часто приводят к слабоумию. К наиболее важным относятся следующие заболевания.

Болезнь Гоше, цереброзидоз. Аутосомно-рецессивный наследственный дефект (β -глюкозидазы) ведет к накоплению глюкоцереброзида в ретикулярных клетках печени, селезенки, лимфа-

тических узлов, костного мозга (клетки Гоше) и в клетках ганглиев. Клиническая картина зависит от возраста ребенка, в котором манифестирует болезнь. Острая злокачественная нейропатическая форма встречается в первые 2 года жизни. Быстро развиваются анорексия, гепатоспленомегалия, увеличиваются лимфатические узлы; неврологические симптомы: повышенный мышечный тонус, ларингоспазм, опистотонус, косоглазие, прогрессирующее слабоумие вплоть до идиотии. Смерть наступает от тяжелой кахексии, чаще вследствие инфекции.

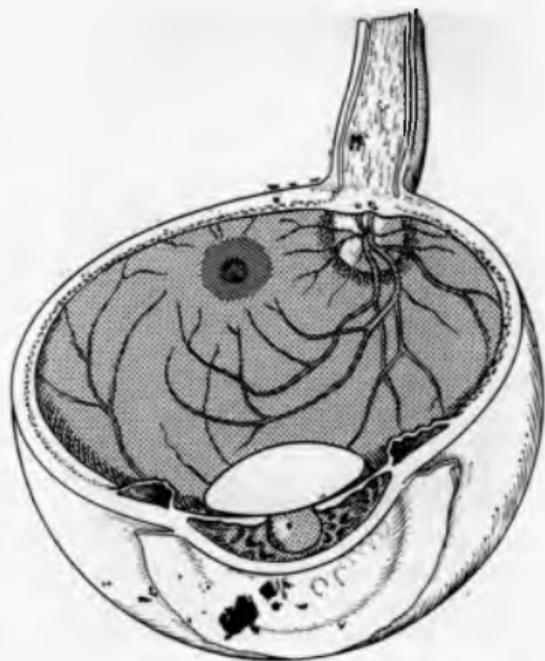
При подострой ювенильной форме на передний план выходят значительное увеличение селезенки, боль в костях с локальной припухлостью («асептический остеомиелит»), иногда патологические переломы в результате остеопороза, позднее склонность к кровотечению вследствие тромбоцитопении. Тромбоцитопения с анемией и гранулоцитопенией является симптомом спленогенного торможения костного мозга (гиперспленизм), в далеко зашедших случаях наблюдается разрастание клеток Гоше в костном мозге (рис. 61). Рентгенологически обнаруживаются изменения костной ткани: бутылко- и колбообразные расширения нижних метафизов тазобедренных костей («эрленмейеровские колбы»), а также остеопороз или остеосклероз трубчатых костей. Дефицит β -глюкозидазы обнаруживают в лейкоцитах и фибробластах. Активность кислой фосфатазы в сыворотке крови повышена.

Сфингомиелиновый липидоз, болезнь Ниманна—Пика. Повышенное содержание сфингомиелина в клетках ганглиев, паренхиме печени и ретикулоэндотелиальной ткани приводит при болезни А и С к глубокому слабоумию, гепатоспленомегалии, дистрофии, анемии, сначала мышечной гипертонии, позднее к гипотонии с арефлексией. Важнейший признак в половине случаев: желтое пятно становится вишнево-красным на фоне бледно-серой сетчатки (рис. 62). Кожа приобретает восковой желто-коричневый оттенок, наблюдаются ксантомы, остеопороз. Диагноз ставят на основании дефекта сфингомиелиназы в лейкоцитах и фибробластах, а также при помощи биопсии печени, лимфатических узлов и/или костного мозга с определением пенистых клеток Ниманна—Пика: эти клетки отличаются большим объемом цитоплазмы, подобно клеткам Гоше.

Детская ранняя амавротическая идиотия, болезнь Тея—Сакса, Gm_2 -ганглиозидоз тип I.* Болезнь преобладает у евреев (около 90 % случаев). Она связана с разрушением ганглиозных клеток Тея—Сакса на 4—6-м месяцах жизни, характеризуется прогрессирующей апатией, сонливостью, сужением сознания, спастическими парезами, хореоформным гиперкинезом, судорож-

* По другой классификации болезнь Тея—Сакса относится к Gm_2 -ганглиозидозу II типа, а болезнь Сандхоффа — к Gm_2 -ганглиозидозу I типа. — Прямеч. ред.

Рис. 62. Вишнево-красное пятно на глазном дне.



ными припадками, ограничением зрения вплоть до слепоты. Смерть наступает в 2—4 года. Важнейшие симптомы: макулярные изменения в виде вишнево-красного пятна, окруженного серовато-белым ободком, гипераккузия, часто макроцефалия (за счет накопления ганглиозидов в клетках мозга). В крови уменьшается активность гексозаминидазы А. В ликворе высокое содержание

белка. Подобная клиническая картина наблюдается при болезни Сандхоффа (Gm_2 -ганглиозидоз тип II, при котором также отмечается дефицит гексозаминидазы В).

Детская поздняя амавротическая идиотия, болезнь Бильшовского—Янского. В отличие от болезни Тея—Сакса первая манифестация наступает позднее, в 2—4 года. Клиническая картина в значительной степени подобна наблюдаемой при болезни Тея—Сакса.

Муколипидозы. По всей клинической симптоматике они напоминают сфингомиелинлипидозы (болезнь Ниманна—Пика) и мукополисахаридозы. Они являются следствием лизосомального дефекта синтеза макромолекул (олигосахариды). К ведущим симптомам относятся вакуолизация цитоплазмы лимфоцитов, а порой и фибробластов, признаки накопления мукополисахаридов, сфинголипидов в клетках.

Муколипидоз I, сиалидоз: дефект нейраминидазы.

Муколипидоз II, болезнь I клеток: дефицит N-ацетилглюкозамин-фосфотрансферазы.

Муколипидоз III — псевдосиндром Гурлер, назван так в связи со сходством внешнего вида больного с таковым при болезни Пфаундлера—Гурлер; отличие: нет вакуолизированных лимфоцитов в крови, но в костном мозге присутствуют вакуолизированные плазматические клетки. Как и при муколипидозе II типа, активность различных лизосомальных ферментов в фибробластах снижена, а в моче и сыворотке, напротив, повышена; содержание в моче мукополисахаридов нормальное.

Пфаундлера — Гурлер болезнь, мукополисахаридоз I, гар-



Рис. 63. Гаргонлизм, болезнь Пфаундлера — Гурлер.

гоилизм, множественный дизостоз. Рецессивно-аутосомное нарушение обмена ведет к накоплению мукополисахаридов в печени, селезенке, сердце, головном и костном мозге, манифестирует в конце первого года жизни. Основные симптомы: непропорционально низкий рост; гепатоспленомегалия; плохой слух вплоть до глухоты; характерное отекшее лицо (гаргонил): большое, широкое, с разрастанием

мягких тканей, широким запавшим корнем носа, короткой шеей (рис. 63); ладообразные, широкие кисти, затрудненное сгибание в локтевом и коленном суставах (контрактуры); большой живот; кифоз поясничного отдела позвоночника.

Очень характерное лицо определяет один из аспектов постановки диагноза. Другие диагностические признаки: помутнение роговицы, аномалия зернистости гранулоцитов и лимфоцитов (Альдера), увеличенное выделение с мочой хондроитин- и гепарансульфата, дефицит α -L-идуронидазы в лейкоцитах, деформация тел поясничных позвонков в виде рыболовного крючка (на рентгенограмме). Другие рентгенографические показатели: неуклюжие, деформированные кости конечностей, форма диафиза напоминает сахарную головку, например, в метакарпальных костях (множественный дизостоз).

Дети дебильны вплоть до имбецильности. Они умирают в основном от инфекций в возрасте до 10 лет.

Лицо гаргонила при данном заболевании необходимо отличать от вида лица у детей с синдромом Гунтера, нейровисцеральным ганглиозидозом (псевдосиндром Гурлер) и гипотиреозом (микседемой).

Синдром Гунтера, мукополисахаридоз II типа. Подобно болезни Гурлер, это заболевание проявляется карликовым ростом, гепатоспленомегалией, слабоумием, ограниченной склеродермией лица; поражает мальчиков. Деформация скелета выражена незначительно, помутнение роговицы отсутствует (в отличие от типа I). В моче повышено содержание хондроитинсульфата и гепарансульфата. В фибробластах резко снижена активность хондроитинсульфатазы.

Синдром Санфилиппо, мукополисахаридоз III типа — наиболее распространенный тип мукополисахаридоза, который делится на подгруппы от А до Д с различной химической характеристикой. У детей, в младенчестве просто отстающих в развитии, в дальнейшем обнаруживаются стремительный регресс развития, гиперкинезы, психическое недоразвитие вплоть до идиотии. Грубые черты лица, седлообразный широкий нос. Смерть наступает после 5—10 лет. Карликовый рост, спленомегалия, помутнение роговицы отмечаются не всегда. Рентгенологически выявляются инфантильная форма грудных позвонков, круглый лопатообразный таз, гипоплазия вертлужной впадины. Биохимически выявляются повышенное выделение гепарансульфата и дерматансульфата, пониженная активность гепарансульфатамидазы в лейкоцитах.

Метахроматическая лейкодистрофия. Накопление сульфатидов в центральной нервной системе и периферических нервах, в ретикулоэндотелиальной системе ведет в детском и школьном возрасте к прогрессирующему ограничению подвижности (атаксия, мышечная гипертония), нарушению речи (дизартрия, афазия) вплоть до ее потери, частой корешковой боли, отставанию умственного развития вплоть до идиотии. Затем у детей обнаруживаются бульбарные параличи, слепота, склонность к гиперпирексии. Они умирают чаще вследствие паралича дыхания. Наиболее распространена инфантильная форма — болезнь Гринфилда. Диагностически значимы атрофия почечных сосочков и пониженная активность арилсульфатазы А в моче, лейкоцитах и фибробластах, а также цитохимическая и биохимическая биопсия слизистой оболочки прямой кишки или периферической нервной системы.

Детская глобально-клеточная лейкодистрофия Краббе. Уже в первый год жизни дети обнаруживают необычное беспокойство, крикливость, повышенную чувствительность к свету и другим раздражителям, отстают в развитии. Несколько месяцев спустя появляются мышечная гипертония, гипо- и арефлексия, слепота и нистагм. Как правило, наблюдаются генерализованные тонически-клонические судороги, порой миоклония. Дети умирают в результате инфекции и паралича дыхания в течение 2 лет жизни. Показательны крупнокапельные скопления цереброзидов в глобальных клетках мозга (биопсия мозга). Биохимические показатели: уменьшение активности галактозилцерамид- β -галактозидазы в сыворотке крови.

Ортохроматическая лейкодистрофия, болезнь Пелицеуса—Мерцбахера—Зейтельбергера. Тяжелое наследственное нарушение обмена миелина (тип Зейтельбергера) ведет вскоре после рождения к гиперкинезам, судорожным припадкам, нистагму, поначалу к гипотонии мускулатуры, потом к спастическим парезам обеих ног и бульбарному параличу; всякое умственное развитие прекращается. При типе Мерцбахера болезнь начинается в младенчестве или позднее с изменений характера, атаксии,

нарушений речи, церебральных припадков и умственной деградации; завершающий этап болезни сопровождается тяжелыми судорогами и слабоумием. В ликворе увеличено содержание белка. При биопсии мозга показательны суданофильные элементы.

Полиневритическая атаксия Рефсума — аутосомно-рецессивное наследственное заболевание, может манифестировать в любом возрасте; отмечается нарушение синтеза фитиновой кислоты. Особенно поражаются при этом сетчатка глаза и периферические нервы. У детей обнаруживаются полиневритические поражения (боль, уменьшение физической силы, мозжечковая атаксия), ночная слепота, концентрическое сужение полей зрения, часто катаракта и повреждение зрачков, снижение слуха. Изредка отмечается ихтиоз. В ликворе повышено содержание белка, число клеток в норме. На ЭКГ характерны атриовентрикулярные перманентные нарушения. Специфическое нарушение обмена может быть подтверждено повышенной концентрацией фитиновой кислоты в сыворотке и тканях.

Прогрессирующая миоклонус-эпилепсия. При этом нарушении в метаболизме мукополисахаридов у подростков в возрасте 10—17 лет возникают большие эпилептические припадки, а затем асимметричные, асинергические и аритмические миоклонии. При высокой прогрессивности (смерть около 20 лет) эти формы заболевания дают психотическую картину: снижение потребностей, аффективная бедность и оцепенение, возрастающая деменция. Картина ЭЭГ: гиперсинхронная активность, замедленные основного ритма. Частота 1 : 150 000.

Другие нарушения обмена веществ касаются **гормонов, витаминов и электролитов.**

Несахарный диабет почечного происхождения. Когда не удастся лечебными мерами удержать полиурию в границах нормы, тогда вследствие внутриклеточной деградации происходит повреждение мозга, приводящее к дебильности вплоть до идиотии.

Гипотиреоз, микседема, кретинизм. Несмотря на наш интерес прежде всего к врожденному дефициту фермента, для дифференциальной диагностики здесь будут представлены и другие этиологические факторы гипотиреоза. Выраженность слабоумия зависит от степени снижения функции щитовидной железы и (в случае замещающей терапии) от продолжительности времени, когда ребенку не проводилась необходимая терапия. Гормональная недостаточность щитовидной железы имеет следующие причины: врожденное отсутствие щитовидной железы (атиреоз) или ее гипоплазия; недостаток йода, эндемический гипотиреоз (вплоть до кретинизма), чаще в альпийской местности и в некоторых районах Шварцвальда (кретинизм в классической форме практически не встречается в Европе после того, как в районах эндемического распространения зоба стали добавлять йодиды к поваренной соли); врожденная недостаточность фермента при биосинтезе гормонов щитовидной железой;

недостаточное образование передней долей гипофиза тиреотропного гормона (ТТГ) или гипоталамусом — либерина, стимулирующего деятельность гипофиза (тиреотропин-рилизинг-гормон, ТРГ); тиреоидэктомия, в результате которой оставшаяся часть железы не может обеспечить ее нормальное функционирование; тиреостатическая медикаментозная терапия, причем наряду с известными тиреостатиками подобный эффект, возможно, вызывает бутадион.

Клинические признаки. Почти во всех случаях гипотиреоза щитовидная железа диффузно увеличена (зоб). Порой она доходит до грудины, иногда теснит трахею (стеноз трахеи). Рассеянные узлы щитовидной железы могут также быть найдены на отрезке от корня языка до средостения.

Новорожденные вследствие обмена веществ через плаценту с материнским организмом еще не имеют признаков гипотиреоза, у них чаще отмечается желтуха; содержание тиреотропного гормона повышено.

Первые признаки гипотиреоза проявляются в конце 2-го месяца жизни: сниженный аппетит, большой живот с глубоко запавшим пупком, запор, общая вялость.

Развернутая картина болезни: холодная, бледная, сухая, пастозная кожа (микседема), характерное лицо с узкими глазными щелями, большим ртом, большим широким языком, грубой мимикой, с глубокими залысинами на лбу (рис. 64); грубый, хриплый голос в связи с отеком слизистой оболочки гортани; слабоумие от дебильности до идиотии; низкий рост; ретардированное развитие зубов; гипохромная железodefицитная анемия; позднее плохой слух вплоть до глухоты, которая может быть связана с изменениями как в среднем ухе (отек слизистой оболочки), так и во внутреннем ухе (едва ли поддающаяся лечению); изменение скелета: брахицефалия, задержка зарращения родничка и эпифизов, отстающее развитие ядер окостенения, деформация трубчатых костей (рис. 65); низкое артериальное давление, вялое сердце, низкий вольтаж зубцов ЭКГ и уплощение зубца *T*; задержка пубертата и гипогениализм.

Дифференциальную диагностику гипотиреоза следует проводить между гипотиреозом и синдромом Дауна, а также болезнью Пфаундлера—Гулера, которые, впрочем, различаются отчетливыми симптомами.

Псевдогипопаратиреоз. В отличие от механизма развития гипопаратиреоза речь идет не о недостатке паратгормона, а о недостаточном функционировании почечных канальцев. Это приводит: к хронической тетании с гипокальциемией (удлинение *QT* на ЭКГ), гиперфосфатемией и гипокальциурией; изменению облика: лунообразное лицо с плоской переносицей, малый рост, неуклюжие руки, укорочение III, IV пальцев по сравнению с II, трофические нарушения кожи, волос и зубов; к тетаническим и церебральным судорожным припадкам; к слабоумию, чаще



Рис. 64. Гипотиреоз.



Рис. 65. Гипотиреоз. Отставание окостенения у девочки 2 лет. Отсутствие обызвествления костей запястья.

дебильности; к образованию обызвествленных очагов в мозге и кальцинозу подкожной клетчатки.

Существен отрицательный результат теста Эльсворта—Говарда: инъекция паратгормона не приводит к увеличению фосфатурии.

Синдром Фанкони—Шлезингера. Этиологически пока неясная болезнь распознается по характерным биохимическим данным (гиперкальциемия, гиперфосфатемия, гиперкальциурия, гиперазотемия, протеинурия), нефрокальцинозу, остеосклерозу (прежде всего основания черепа), а также по другим симптомам: порок сердца и гипертензия, существенно влияющая на прогноз; запор; особый внешний облик: карликовый рост, дистрофия, «лицо эльфа» (сморщенный лоб, маленький подбородок, глубоко посаженные уши, курносый нос, гипертелоризм, эпикант); психические особенности: анорексия, угрюмость, отставание умственного развития.

Гепатоцеребральная дистрофия, болезнь Вестфала—Вильсона—Коновалова, псевдосклероз. Слабоумие, как и в других случаях нарушения обмена веществ, рассмотренных здесь, является характерным симптомом. Этиологически речь идет о рецессивно-аутосомном дефекте—снижении содержания белка плазмы церулоплазмينا, транспортирующего медь, вследствие чего возникает избыточное скопление меди в мозге, печени, почках, роговице. Предпочтительный возраст манифестации—пубертат и отрочество.

Первые признаки заболевания, внушающие подозрение: повторные приступы желтухи и гемолитические приступы; гепатомегалия, анемия, нарушения движения и речи.

Полная картина болезни: очень рано обнаруживается кольцо Кайзера—Флейшера—зеленовато-коричневое кольцо по периферии роговицы (рис. 66), обнаружить его можно только при помощи щелевой лампы; изменения кожи: желтуха, коричневая пигментация; абдоминальные проявления: гепатоспленомегалия, приступы абдоминальной боли; нервные симптомы: гиперкинезы (кивательный тремор, хореоатетозное нарушение движений, торсионная дистония), мышечная гипертония, атаксия, нарушения письма, невнятная речь, маскоподобная, застывшая мимика (рис. 67), нарушения поведения, прогрессирующее слабоумие. Биохимические данные: содержание церулоплазмينا и меди в сыворотке крови снижено, выделение меди с мочой, гипераминоацидурия (хроматография). Выделение меди с мочой усиливается при применении d-пенициллина. Повышенное содержание меди в печени можно доказать при помощи биопсии.

Недостаточность пиридоксина, витамин В₆-зависимые судороги. Наследственно обусловленная абсолютная или относительная недостаточность пиридоксина уже в первые недели жизни приводит к тяжелым генерализованным судорогам. Вне приступа дети очень возбудимы, особенно под действием шума,



Рис. 67. Маскообразное с застывшей улыбкой лицо при гепатоцеребральной дистрофии — болезнь Вильсона — Коновалова.



Рис. 68. Синдром Дауна (трисомия 21).

Монголиидный разрез глаз, большой язык, выраженная поперечная бороздка на ладони; слабоумие.

и очень беспокойны. Если они переживают грудной возраст, то впоследствии обнаруживают глубокое слабоумие.

Врожденная негемолитическая желтуха, болезнь Криглера—Найра. Врожденная недостаточность глюкуронилтрансферазы ведет в младенчестве к тяжелой гипербилирубинемии (до 30 мг% непрямого билирубина), к симптомам ядерной желтухи (спазмы, опистотонус, беспокойство, судороги).

Желтуха сохраняется в течение всей жизни. Признаки хронического поражения мозга: спазмы, атетоз, судороги, слабоумие, гиперпирексия. Большинство детей умирают в течение первого года жизни вследствие церебрального поражения. Хроническая желтуха без поражения мозга встречается редко.

5.5.2. Хромосомопатии

Хромосомные отклонения (аберрации) касаются либо числа хромосом: моносомии, трисомии, мозаицизм, либо структуры хромосом: транслокация, дубликация, делеция, кольцеобразование. Этим нарушениям с высокой вероятностью сопутствует слабоумие. **Синдром Дауна, трисомия 21** (рис. 68), дифференцируют от микседемы, синдрома Корнелии де Ланге и синдрома Блекфена—Даймонда.

Трисомия Д 13—15 (синдром Патау) и трисомия Е 17—18 (синдром Эдвардса, рис. 69). Оба синдрома характеризуются слабоумием, тяжелой психической отсталостью, деформацией мозга, аномалиями сердца и почек и многими другими отклонениями. Частота рождения 1 : 2500. Вследствие тяжести поражений дети в основном погибают в 1-й месяц жизни.

Синдром кошачьего крика. Частота приблизительно 1 : 4000. Синдром связан с делецией короткого плеча хромосомы 5. Прогноз несколько благоприятнее, чем при трисомии Д и Е. Дети отличаются низкой массой при рождении и криком, напоминающим жалобное кошачье мяуканье, что обусловлено гипоплазией и размягчением надгортанника. Другие симптомы: бросающееся в глаза лицо («антимонголоидный» разрез глаз, косоглазие, гипертелоризм, эпикант, низко расположенные уши, нижняя микрогнатия—маленькая нижняя челюсть, рис. 70), микроцефалия; неполная поперечная борозда на ладони; пороки развития; глубокая психическая отсталость.

Синдром Клайнфелтера. При этой аномалии кариотип человека насчитывает 47 хромосом за счет дополнительной X-хромосомы (XXY). Мальчики хроматин-положительны, как лица женского пола.

XXY-синдром. Дети мужского пола обнаруживают пороки развития, стойкую дебильность и часто агрессивность по отношению к внешнему миру; немало детей из этой группы становятся преступниками. Как при синдроме Клайнфелтера, для них характерны высокий рост и гипогонадизм.



Рис. 69. Трисомия 18 (синдром Эдвардса).

Волчья пасть, низко посаженные, оттопыренные уши. Типичное положение пальцев (флексия пястно-фаланговых суставов, указательный палец лежит на среднем).



Рис. 70. Синдром кошачьего крика.

Гипертелоризм, эпикант, нижняя микрогнатия, «антимонголоидный» разрез глаз, низко расположенные уши.

Синдром Тернера характеризуется умеренным снижением интеллекта.

Синдром трисомии X. Фенотипически нормальные девочки с правильным телосложением, чаще со своевременными, а порой запаздывающими пубертатом и менструацией. Типичные изменения скелета: колбовидный проксимальный конец локтевой кости, синостозы. Кариотип характеризуется тремя X-хромосо-

мами (XXX), в ядрах соматических клеток обнаруживаются 2 тельца Барра.

Синдром тетрасомии X (XXXXY). Отличается наличием четырех X хромосом и 49 хромосомами в кариотипе. Дети характеризуются врожденным слабоумием, высоким ростом, недоразвитием наружных половых органов, а также микробрахицефалией, миопией, эпикантусом, гипертелоризмом, косоглазием. Как и при трисомии X, отмечаются синостозы.

5.5.3. Другие наследственные синдромы

Генетическая основа приводимых ниже синдромов пока не выяснена, хотя и не вызывает сомнений. Ряд из них характеризуется, кроме слабоумия, различными глазными, кожными и ушными симптомами.

Синдром Ретта. Вслед за периодом нормального развития в конце первого года жизни развитие нарушается, затрудняется обучение ходьбе и формирование речи. Дети начинают ходить, широко расставляя ноги. Отмечаются двигательные стереотипы: необычные складывание пальцев, соприкосновение рук (рис. 71). Характерно бесстрастное выражение лица (гипомимия, потупленный взгляд), свойственное аутизму, от типичных форм которого рассматриваемый синдром отличается тяжелой олигофренией, нарушением походки, припадками или тремором. Отмечается непостоянная гипераммониемия. По всей вероятности, заболевание наследственное, бывает только у девочек.

Синдром Целльвегера. На 3-м месяце жизни отмечается задержка развития, глубокая мышечная гипотония. В дальнейшем наблюдаются гепатопатия с желтухой, пороки сердца и другие аномалии развития. Лицо: высокий лоб, правильные черты, маленький нос с запавшей переносицей, слегка монголоидный разрез глаз, эпикант. Смерть наступает чаще на 2-м году жизни от пневмонии.

Синдром Шегрена—Ларссона. Для заболевания характерна триада: врожденный ихтиоз, слабоумие и спастические параличи. Кроме того, наблюдаются нарушения зрения и пигментная дегенерация сетчатки.

Синдром Руда. Наблюдаются слабоумие, эпилепсия, ихтиоз, евнухоидизм.

Синдром катаракта-олигофрения (Шегрена). Двусторонняя врожденная катаракта и другие нарушения зрения (микрофтальмия, атрофия зрительного нерва, гидрофтальм). Глубокое слабоумие, аномалии скелета.

Синдром Лоренса—Муна—Бидля. Важнейшие симптомы: ожирение, слабоумие, полидактилия, пигментный ретинит, гипогенитализм. С различной частотой встречаются катаракта, колобома, пороки сердца, башенный череп и другие дискрании, аномалии мочеполовой системы, экстрапирамидные двигательные нарушения.



Рис. 71. Синдром Ретта. Олигофрения. Высокая степень нарушений общения. Своеобразные стереотипные движения (а—в).

Синдром Блоха—Сульцбергера. Диагностические признаки: нерегулярная, напоминающая загрязненность, коричнево-серая полосатая пигментация кожи, прежде всего на плечах и бедрах, алоpecia, дистрофия ногтей, аномалии зубов, нарушения зрения: атрофия зрительного нерва, косоглазие. Слабоумие различной степени. В некоторых случаях микроэнцефалия, спастические параличи и эпилепсия.

Синдром пахидермия складчатая и слабоумие. Диагностические признаки: микроцефалия, во многих случаях эпилепсия. Изменения кожи развиваются только после наступления пубертата: наблюдаются складчатость и уплотнение кожи головы главным образом в затылочной области. Уменьшено выделение гонадотропина, 17-кето- и 17-гидроксикортикостероидов.

Следующая группа объединяет **наследственно-дегенеративные заболевания**, наследование ряда болезней достоверно установлено.

Нейрофиброматоз и болезнь Стерджа—Вебера вместе с болезнью Гиппеля—Линдау объединяются в понятие **факоматозы** (факоз хрусталика, невусы, ограниченная пигментация кожи).

Нейрофиброматоз, болезнь Реклингхаузена. Психическая неполноценность бывает лишь в отдельных случаях. Важнейшие симптомы: фиброматоз по ходу периферических нервов. Из церебральных симптомов чаще отмечают невринома слухового нерва, а также дисфункции слухового восприятия и вестибулярные расстройства.

Туберозный склероз мозга, болезнь Прингла. Отмечается семейная отягощенность, тип наследования, вероятно, аутосомно-доминантный. Бластоматозная пролиферация в центральной нервной системе, сетчатке, почках и сердечной мышце расценивается как опухолевые разрастания. Поначалу в грудном возрасте обнаруживаются церебральные припадки, вскоре спастич-

Рис. 72. Болезнь Стерджа — Вебера. Типичные кальцификаты в виде тонких петель в затылочных долях мозга.



ческие параличи и психическая отсталость вплоть до идиотии. Ведущий симптом (гистологически доказуемый) — аденомы сальных желез: многочисленные, коричневатые, величиной с булавочную головку папулы, расположенные в виде бабочки на носу и щеках.

Рентгенография черепа позволяет обнаружить очаговые внутречерепные обызвествления; компьютерная томография выявляет петрификаты в желудочках мозга.

Болезнь Стерджа—Вебера, энцефалотригеминальный синдром. Частота около 1 : 5000. Врожденный ангиоматоз в области лица (подчеркнуто односторонний, чаще в области ветвей тройничного нерва), ангиомы сосудистой оболочки глаза на той же стороне, сосудов мозжечка и мягкой мозговой оболочки (рис. 72). Глазные и церебральные симптомы манифестируют между 1-м и 14-м годом жизни: гидрофтальмия, глаукома, слaboумие, очаговые или генерализованные эпилептиформные припадки, спастическая гемиплегия вследствие ангиоматоза мозговых оболочек и атрофии коры (главным образом в области задних отделов полушарий большого мозга). Атрофию мозга устанавливают с помощью пневмоэнцефалографии. Рентгеноло-

гически на стороне поражения некроз коры головного мозга обнаруживается в виде двойных контуров червеобразных кальцификатов в окципитальных сегментах полушарий головного мозга. На ЭЭГ очаговые изменения.

Болезнь Галлервордена—Шпатца, начинаясь на 10-м году жизни, включает нарушения походки, атетоз и гипертонию мышц с косолапостью. Отмечаются пирамидные знаки. Психические нарушения включают расстройства речи и других психических функций вплоть до деменции. Часто наблюдается атрофия зрительного нерва, пигментный ретинит.

Инфантильная нейроаксиональная дистрофия напоминает картину болезни Галлервордена—Шпатца, отличаясь более ранним началом (в первые 2 года жизни) и меньшей продолжительностью болезни. Смерть наступает больного в первое десятилетие.

Хорея Гентингтона, пляска святого Вита. Доминантно наследуемый гиперкинетический синдром, при котором обнаруживаются нарушения движения, подобные нарушениям при малой хоре, и сопровождающийся глубоким слабоумием. Компьютерная томография обнаруживает расширение системы желудочков мозга как следствие атрофии коры головного мозга.

Идиопатический двойной атетоз (Vogt). Картина болезни характеризуется тяжелой дискинезией (атетоз), гипертонией мышц, нарушениями речи, глубокой умственной отсталостью (идиотия) и зачастую эпилепсией. Симптомы, как правило, обнаруживаются вскоре после рождения. В качестве дополнительных причин можно также указать перинатальные осложнения, эритробластоз и синдром нарушения дыхания.

Прогрессирующая мозжечковая атаксия-телеангиэктазия, синдром Луи-Бар. К концу 1-го года жизни обнаруживается прогрессирующая мозжечковая дегенерация, появляются отдельные ангиэктазии, прежде всего на лице. Неврологические симптомы: нарастающая атаксия, мимическая гипотония, гипорефлексия, экстрапирамидные нарушения. Слабоумие. На 2-м году жизни появляются телеангиэктазии на конъюнктиве (важный симптом!), увеличивается их число на лице. Продолжительность жизни, как правило, ограничена младшим детским возрастом в связи с предрасположением к инфекции (дефицит IgA). Дети, доживающие до школьного возраста, отстают в физическом и психическом развитии, вплоть до слабоумия.

5.5.4. Множественные уродства неясного происхождения

Общим для этих весьма разнообразных синдромов является слабоумие той или иной степени. Этиологически в первую очередь будут рассмотрены наследственные факторы, а затем эмбриональные повреждения.

Синдром Корнелии де Ланге. Со стороны головы отмечаются симптомы, подобные таковым при болезни Дауна: брахицефа-

лия, гипертелоризм, монголоидный разрез глаз, маленький нос, гипоплазия нижней челюсти. Вместе с тем достаточно отчетливы и отличия от синдрома Дауна: запавшая переносица, низко посаженные уши, сросшиеся над переносицей брови, маленькие кисти и ступни, проксимально смещенное основание большого пальца (но иногда есть поперечная ладонная борозда). Довольно часто встречаются врожденные пороки сердца и аномалии желудочно-кишечного тракта, иногда хромосомные аберрации в хромосомах группы А и С (при синдроме Дауна — хромосомах группы Г).

Синдром Рубинштейна—Тейби. Внешний облик: карликовый рост, микроцефалия, короткие неуклюжие фаланги, широкая концевая фаланга большого пальца, увеличенные большие пальцы стопы, клювовидный нос, косоглазие, «антимонголоидный» разрез глаз, птоз, эпикант, срезанный подбородок. Аномалии внутренних органов, позвоночника, костей таза и другие костные аномалии.

Синдром Прадера—Вилли—Лабгардта. Комбинация карликового роста, ожирения, легкой формы сахарного диабета, мышечной гипотонии (прежде всего в раннем детском возрасте), гипогенитализма (при повышенном выделении гонадотропина) и слабоумия (от имбецильности до идиотии). Отмечается также очень малая внутриутробная подвижность плода и сниженная масса тела при рождении.

Панмиелопатия Фанкони, анемия Фанкони. Гипопластическая панмиелопатия (не только анемия) характеризуется сочетанием карликового роста, субтильного телосложения, микроцефалии, гипогенитализма и слабоумия. Обращает на себя внимание гиперпигментация кожи. Часто наблюдаются аплазия лучевой кости и большого пальца, нарушения слуха и косоглазие. Клетки костного мозга в значительной степени вытесняются жировыми клетками; эритропоз часто мегалобластический; повышено содержание гемоглобина F.

Инфантильная деменция Геллера. После непродолжительного периода относительно нормального развития уже в младенчестве наблюдается прогрессирующая психическая деградация вплоть до деменции к 1—1½ годам. Дети апатичны, речь нарушена (эхолалия, подмена звуков и слогов, косноязычие) вплоть до ее потери; отмечаются изменения поведения, раздражительность, страхи и приступы бешенства. Примечательно особое выражение лица у этих детей, которое описано в литературе под названием «лицо принца». Другие специфические симптомы болезни не установлены. Картина болезни заставляет задуматься о некоторых проблемах шизофрении.

5.5.5. Эмбриопатии, фетопатии

Наряду с четко определенными материнскими инфекциями с высокой частотой поражения эмбриона и плода (например, сифилис, краснуха) есть целый ряд инфекционных и неинфек-

ционных вредоносных факторов, которые ретроспективно, после констатации нарушения развития ребенка, вероятно, можно принять в расчет в качестве причины внутриутробного повреждения плода. Так, в ряде случаев при противооспенной вакцинации беременной могут быть те же поражения плода, что и при краснухе. Основываясь на этих источниках повреждения, в спорадических, неясных случаях детских заболеваний необходимо иметь в виду такие патогенные факторы, которые вызывают у беременных либо легкие заболевания, например грипп, либо только недомогание, либо протекают вообще без субъективных ощущений. В качестве вредоносных факторов могут выступать и безобидные на первый взгляд лекарственные средства. в связи с чем установлено правило прописывать беременным только хорошо известные и тщательно проверенные медикаменты и тем строже следовать ему, чем меньше срок беременности.

Внутриутробное поражение с повреждением мозга могут вызвать следующие **причины**: облучение беременной рентгеновскими лучами (в стадии эмбрионального развития 8 нед); вирусные инфекции в первые месяцы беременности: грипп, гриппоподобные инфекции, вирусный гепатит, эпидемический паротит и в первую очередь краснуха; в течение всей беременности тяжелые бактериальные заболевания беременной, прежде всего пневмония, тиф, сепсис, пиелонефрит; различные нарушения протекания беременности с угрожающим абортom, тяжелая анемия беременной, особенно при большой потере крови; травматический шок в период беременности; тяжелые экзогенные интоксикации беременной, прежде всего в результате отравления с нарушением структуры гемоглобина, а также при злоупотреблении алкоголем; различные попытки искусственного прерывания беременности; тяжелый токсикоз беременных; предлежание плаценты с сильным пренатальным кровотечением; недостаточность плаценты (слишком маленькая или инфарктная плацента); резус-эритробластоз с усиленным образованием антител у матери, приводящий к концу беременности к тяжелым повреждениям плода; ребенок может родиться с тяжелой анемией, а порой с водянкой; рождение ребенка с массой тела менее 2,5 кг, причем по мере снижения этого показателя возрастает вероятность поражения мозга.

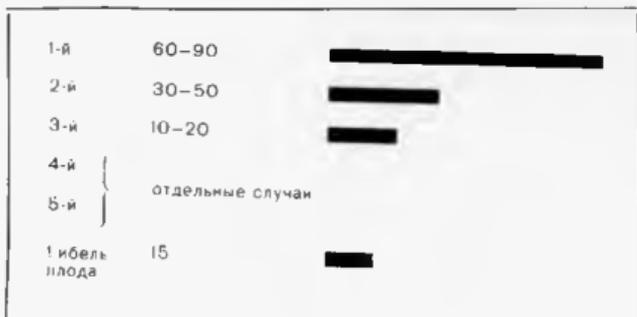
Ниже рассматривается клиническая картина наиболее важных и опасных болезней.

Алкогольные эмбриопатии.

Эмбриопатия, обусловленная краснухой, синдром Грегга. Если беременная женщина заболевает краснухой в первые 20 нед беременности, то высока вероятность инфицирования плода (рис. 73). Каждый 6-й инфицированный ребенок умирает от множественных аномалий. У оставшихся в живых наблюдаются следующие дефекты: пороки органа зрения (70 % больных) —

Рис. 73. Опасность эмбриопатии (в процентах) при заболевании матери краснухой во время беременности.

Цифры слева — месяцы беременности.



катаракта, микрофтальмия, глаукома; нарушения слуха (почти у 70 %) — тугоухость, глухота; пороки сердца (почти у 50 %); поражения мозга, микроцефалия с пирамидными и экстрапирамидными двигательными нарушениями; позднее обнаруживается слабоумие различной степени; дефекты зубной эмали.

Цитомегалия. Вирус цитомегалии очень заразен, весьма широко распространен, однако не всегда патогенен, вследствие чего у грудных детей болезнь обнаруживается редко, тогда как у подростков она встречается значительно чаще. Постнатально обнаруживаемые, угрожающие жизни симптомы болезни свидетельствуют о внутриматочной инфекции. У новорожденных обычно снижена масса тела (за счет недоношенности и пренатальной дистрофии). Различают генерализованную форму с множественными поражениями органов: тромбоцитопенической пурпурой, гемолитической желтухой с гепато- и спленомегалией, интерстициальным миокардитом, энцефалитом с судорожными приступами и гидроцефалией; при этой форме почти все дети живут не более недели.

Моносимптомная форма имеет в отношении жизни более благоприятный прогноз. Как остаточные явления при ней отмечаются повреждение печени, поражение мозга, слабоумие, двигательные нарушения, гидро- или микроцефалия.

Рентгенологически обнаруживают перивентрикулярные кальцификаты в мозге, метафизарные просветления в бедренной и большеберцовой костях, остеосклероз с двухслойным отложением извести. Лабораторная диагностика: обнаружение в осадке мочи, слюне или ликворе больших специфических «клеток свиных глаз» и специфических IgM-антител в крови.

Токсоплазмоз. Возбудитель — внутриклеточный паразит токсоплазма гонди. Различают врожденный токсоплазмоз (внутриутробное заражение) и позднюю форму, наблюдающуюся у детей и подростков. Инфицирование беременной, которая при этом практически не чувствует себя больной, ведет к тяжелому поражению плода. Инфицирование матери происходит через зараженное сырое мясо, сырые яйца или при тесном контакте с животными (прежде всего с кошками?).

Врожденная форма токсоплазмоза может иметь различные внешние проявления. При активном течении заболевания в

генерализованной форме наблюдается тяжелая септическая картина: тяжелая, прежде всего гемолитическая, желтуха, гепатоспленомегалия, тяжелая анемия, энтероколит, понос, рвота, геморрагии, тромбоцитопеническая пурпура, менингоэнцефалит, судорожные припадки, гидроцефалия, хориоретинит, одышка, интерстициальная пневмония, миокардит. Менингоэнцефалитической форме активно протекающей инфекции свойственны менингоэнцефалиты, частые церебральные припадки, хориоретинит, катаракта.

Отмечаются ксантохромия ликвора, высокое содержание в нем белка, умеренное или незначительное увеличение числа клеток (в основном лимфоцитов), иногда при фазово-контрастной микроскопии можно обнаружить токсоплазмы. На всю жизнь сохраняются остаточные явления (токсоплазмогенный дефект): слабоумие различной выраженности, гидроцефалия, субэпендимальные симметричные отложения кальция в мозге, катаракта, очаговый хориоретинит, тяжелые нарушения зрения вплоть до слепоты.

Поздняя форма токсоплазмоза, как правило, протекает легко. При следующих заболеваниях можно думать о токсоплазмозе. К ним относятся прежде всего лимфаденит, лихорадочные экзантемные болезни, энцефалит, энцефаломиелит, миокардит, хориоретинит, гепатит.

Серологически диагноз подтверждается тестом Сейбина—Фельдмана, иммунофлюоресцентным тестом (IFT) и IgM-IFT. Диагноз врожденного токсоплазмоза в случае новозможности обнаружения антител практически исключается. Положительный результат теста Сейбина—Фельдмана у новорожденного в течении I триместра жизни еще не свидетельствует о его инфицировании, поскольку возможна передача антител от матери. На 4-м месяце жизни положительный результат теста также может быть обусловлен высоким титром антител в крови матери. В то же время специфическим IgM-тестом можно установить инфекцию в детском организме.

Листерииоз вызывает *Listeria monocytogenes* из семейства коринебактерий; болезнь распространяется домашними и дикими животными. Бактерии обладают способностью проходить плацентарный барьер (во второй половине беременности), при этом мать может быть внешне здорова.

Формы течения листериоза. Мертворожденность. Заболевание в этом случае можно заподозрить при наличии бесклеточных кожных гранулем, папул величиной с булавочную головку, увеличении лимфатических узлов и гепатоспленомегалии. Диагноз подтверждается при вскрытии и бактериологическом исследовании.

Тяжелая генерализованная форма. При этой форме у детей и прежде всего у недоношенных обнаруживают уже в первые дни жизни такие угрожающие симптомы, как тяжелая желтуха, анемия, синдром одышки и состояние апноэ,

обусловленные центральными механизмами или пневмонией (рентгенологически мелкопятнистые затемнения в легких), припадки, менингеальные симптомы раздражения, менингит, энцефаломенингит, кератоконъюнктивит, кожные гранулемы, гепатоспленомегалия, генерализованное увеличение лимфатических узлов, частая ангина, моноцитоз в крови.

В ликворе наблюдается высокий, часто гнойный плеоцитоз — прямое доказательство грамположительной флоры. Возбудители болезни можно обнаружить в крови, ликворе, меконии, моче, в мазке с конъюнктивы и из зева.

Неврологически дефект после латентной или активной инфекции выражается слабоумием, спастическими двигательными нарушениями.

Серологическая диагностика: положительная РСК и реакция агглютинации при титре выше 1 : 320.

Врожденный сифилис. В половине случаев при нем поражается центральная нервная система. Иногда наблюдается гиперсекреторная гидроцефалия, лежащая в основе дебильности.

У новорожденных от матерей с нелеченой **фенилкетонурией** в дифференциально-диагностическом плане следует думать об алкогольной эмбриопатии.

5.5.6. Перинатальные поражения мозга

Врожденные поражения мозга, приводящие к слабоумию, наряду с фетопатиями уже перечислены в предыдущих главах. К перинатальным повреждающим факторам можно отнести эклампсию матери, несовместимость матери и плода по антигенным свойствам крови, плацентарную недостаточность и кровотечения при предлежании плаценты, вызывающие в тяжелых случаях преждевременное прерывание беременности. Особенно существенны те из перинатальных факторов, вызывающих поражение мозга, которые могут привести к **асфиксии, удушью и гипербилирубинемии** с ядерной желтухой.

У **недоношенных детей** в связи с незрелостью мозга и других органов велик риск поражения мозга, обусловленный повышенной склонностью этих детей к кровоизлияниям в мозг, гипербилирубинемии, синдрому удушья. Это особенно существенно в случае многоплодия с осложненным течением родов, при котором особой опасности подвергается второй по порядку рождения близнец. Кроме того, иммунодефицит недоношенных детей определяет более высокую вероятность постнатальных инфекционных заболеваний по сравнению с детьми, родившимися с нормальной массой тела.

5.5.7. Постнатальные повреждения мозга

Заболевания, приводящие постнатально к слабоумию, с точки зрения их этиологии можно разделить на две большие группы. В первой из них **слабоумие — резидуальный симптом постнаталь-**

ного, остро протекавшего процесса при первичном заболевании мозга или общем заболевании с повреждением мозга. К этой группе заболеваний относятся энцефалиты различной этиологии; энцефалозентерит; энцефаломиокардит; энцефалопатия, вызванная коклюшем; черепно-мозговая травма; эпилепсия, особенно молниеносные, кивательные, салаам-припадки, могущие приводить к глубокому слабоумию, или эпилептический статус при больших судорожных припадках; кровоизлияния в мозг при коагулопатиях или тромбоцитопении; нарушение мозгового кровообращения при эмболиях или тромбозе; асфиксия, утопление, электротравма; тяжелые длительные состояния шока, возникающие в связи с воздействием инфекционных, физических, эндогенно- или экзогенно-токсических факторов, прежде всего при ожогах (послеожоговая энцефалопатия); повторные затяжные состояния гипогликемии (постгипогликемическая энцефалопатия); пороки сердца с тяжелым цианозом.

Во второй группе заболеваний **слабоумие является симптомом еще протекающего, возможно, прогрессивного процесса** и связано или исключительно с заболеванием мозга, или с общим заболеванием, сопровождающимся поражением мозга. Здесь речь идет о заболеваниях, которые в предшествующих главах представлены по этиологическому принципу. Сюда относятся генетические детерминированные заболевания, ведущие или к нарушению общего обмена веществ, или к нарушению обмена вещества в мозге, такие как генетически обусловленные метаболические поражения мозга, генопатии (см. 5.5.1) и генетически обусловленные дегенеративные заболевания (см. раздел 5.5.3).

5.6. Псевдодебилность

Псевдодебилностью называют продолжительную интеллектуальную слабость, включая дебилность, имбецильность и идиотию. Она может возникать, несмотря на нормальный врожденный интеллект или, во всяком случае, несмотря на генетически детерминированные потенциальные интеллектуальные возможности, которые остаются нереализованными. С точки зрения номенклатуры было бы лучше обозначать это состояние термином «псевдоолигофрения». Границу между олигофренией и псевдоолигофренией особенно трудно провести в тех случаях, когда, несмотря на нормальный врожденный интеллект, под влиянием неблагоприятных факторов среды возникает дефицит интеллектуальных возможностей. Например, в том случае, когда ребенок после больших неудач упал духом и запустил занятия, компенсация возникшего отставания будет весьма затруднительной даже при самых благоприятных возможностях дальнейшего развития. В другом случае отставание в интеллектуальном развитии может быть сопряжено

с невротическими речевыми нарушениями, обусловленными экстрапирамидными моторными нарушениями речи.

Слабоумие, как указывалось выше, — это нарушение не только мышления, но и взаимодействия с окружающей средой в связи с невозможностью адекватной оценки и реакции на ситуацию. Псевдодебильность достаточно легко возникает под воздействием многочисленных и разнообразных причин.

5.6.1. Нарушения межличностных отношений

Поражения органов чувств (нарушения зрения, слуха) ограничивают межличностные отношения и порой делают их вовсе невозможными. Кроме того, эти поражения препятствуют естественному психическому развитию и приводят к настоящему слабоумию.

5.6.2. Псевдоэкспрессивные явления

Описываемые здесь нарушения **средств экспрессии — речи, мимики и пантомимики** — связаны с нарушением содержательной и процессуальной сторон общения, которое воспринимается как истинная экспрессия, хотя не является таковой. В связи с этим в психологии экспрессии говорят о псевдомимических измениях, в то время как их лучше было бы называть психически необеспеченными псевдоэкспрессивными явлениями.

Истинные умственные способности устанавливаются с помощью интеллектуальных тестов или в результате обстоятельной целенаправленной беседы. При обследовании детей с псевдоэкспрессивными явлениями исследователь поначалу бывает изумлен дифференцированным выбором слов, потрясающими познаниями и богатой фантазией детей, которые в благоприятных случаях почти не отличаются от здоровых.

К нарушениям экспрессии относятся: **нарушения речи**, заикание и чрезмерно громкий голос, в связи с тем что они затрудняют передачу содержания высказывания и приводят к конфронтации со слушателем из-за самой формы высказывания.

Нарушения мимики: частые абсансы, во время которых дети имеют отсутствующий вид и теряют нить разговора; паралич лицевого нерва (односторонний или двусторонний), возникающий по различным причинам; экстрапирамидно-моторное огрубение и затруднение мимических и артикуляционных движений, например, при детском церебральном параличе, прежде всего при его гипер- и дискинетической формах, при атетотическом синдроме, хорейческом синдроме (прежде всего при малой хорее). В целом при детском церебральном параличе слабоумие наблюдается весьма часто, но при

его гипер- и дискинетических формах симптом слабоумия бывает реже.

Косоглазие у детей также может производить впечатлительные умственной отсталости и застенчивости.

Физиогномические нарушения: сонное неподвижное лицо при двустороннем параличе лицевого нерва; не вызывающее интереса, малоподвижное лицо при других мышечных нарушениях: миастении, врожденной миотонии (болезнь Томсена), врожденной мышечной гипоплазии Краббе (рис. 74), прогрессирующей спинальной инфантильной амиотрофии Вердинга—Гоффманна. Среди физиогномических нарушений следует также упомянуть невыразительное глуповатое лицо детей с аденоидами или подобные им лица детей, у которых по тем или иным причинам хронически затруднено носовое дыхание: аденоидное лицо (рис. 75).

5.6.3. Ограничение выразительности лица

В настоящем разделе представлены определенные аффективные нарушения, при которых у детей наблюдается псевдодебильность. В следующем разделе эти нарушения будут рассматриваться уже под другим углом зрения в связи с тем, что у детей на основании определенных аффективных проявлений может возникать истинная задержка психического развития.

Мутизм, психогенное молчание. Дети с такими нарушениями молчанием встречают всякую попытку сближения, что наблюдается чаще по отношению лишь к отдельным лицам, иногда распространяется на каждого. При этом дети не утрачивают способности к речевому общению, они свободно разговаривают либо сами с собой, либо с куклой, либо с другими детьми. Пусковым моментом чаще является страх неприятного впечатления или разочарования, которое ранее вызвал данный субъект или похожий на него человек, либо сходная ситуация, в которой ребенок реагировал молчанием. Как правило, такая реакция присуща детям с пониженной уверенностью в себе.

Страх, робость, выраженная застенчивость препятствуют формированию у многих детей громкой внятной речи, обстоятельным продуманным ответам, уверенной манере поведения. Эти дети производят впечатление неуверенных в себе и ограниченных в своих познаниях. У них часто отмечаются расстройства речи, такие как заикание, крикливость и шепелявость.

Депрессии см. главу 11. **Аутизм** см. раздел 14.2.3.

5.6.4. Другие аффективные нарушения

При нормальном интеллекте очень важно формирование положительного отношения к процессу обучения. В предыдущем разделе назван ряд аффективных расстройств, которые могут вы-

Рис. 74. Врожденная гипоплазия и гипотония скелетной мускулатуры (гипоплазия Краббе).



Рис. 75. Аденоидное лицо. Открытый рот: носовое дыхание затруднено в связи с увеличением небных и глоточной миндалин. Псевдоблидность.



звать ложное представление о слабоумии ребенка. Эти или другие аффективные расстройства приводят к отставанию психического развития ребенка — **слабоумию, обусловленному психологическими факторами**. В связи с этим правомерно поставить вопрос так: возможно дети с такими формами слабоумия более развиты в раннем детстве? Однако в литературе принято рассматривать формирование псевдодебильности или псевдоолигофрении, имея в виду влияние психогенных и соматических факторов.

Можно выделить следующие группы детей с аффективными расстройствами. Дети с сильным постоянным страхом перед наказанием со стороны родителей, братьев и сестер, школьных товарищей, педагогов, приятелей в детском саду и школе.

Дети педагогически запущенные, с самого рождения лишенные любви и внимания, например, сироты, дети душевнобольных родителей или дети, воспитывающиеся в дисгармонических семьях, у которых часто в указанных условиях формируется апатия или депрессия.

Дети с пониженными способностями к отдельным видам деятельности, чему педагог придает излишнее значение, вызывая тем самым отставание и в других областях деятельности.

Дети с легкой степенью слабоумия, испытывающие перегрузки, пережившие много разочарований и потерявшие надежду на успех.

Дети с достаточно высоким уровнем интеллекта, не оцененные должным образом, так что их способности за ненадобностью постепенно деградируют.

Дети, находящиеся в невыгодном положении в связи с болезнью, к которым на этом основании постоянно предъявляются заниженные требования, что определяет их отставание в психическом развитии. Это «причиняющие много забот» дети, часто болеющие или однажды перенесшие тяжелое заболевание, особенно дети с черепно-мозговой травмой, энцефалитом, сахарным диабетом, заболеваниями сердца, а также единственные в семье и поздние дети.

Многие из перечисленных нарушений можно предотвратить, если родители, озабоченные слабой концентрацией внимания ребенка или его общими школьными трудностями, своевременно обратятся к врачу (см. главу 15).

5.7. Легастения

Легастения — затрудненное приобретение навыков чтения и письма. Основное нарушение может быть индивидуально различным. Наследственные нарушения имеют различную выраженность в зависимости от возраста и школьных успехов ребенка. Легастенические расстройства наблюдаются приблизительно

у 4 % учащихся начальной школы, а их последствия отмечаются у подростков и юношей. Легастения связана с невротическими нарушениями и представляет собой изолированное парциальное расстройство при сохранности остальных способностей.

Диагноз легастении ставят на основании диагностического правила: нормальный интеллект, нормальное зрение, нормальный слух и — наличие в коротком, соответствующем возрасту диктанте более 8 ошибок (различного рода).

Учащемуся 2—3-го класса начальной школы можно предложить следующий диктант: «На поле. Как опустели поля. Урожай уже собран. Крестьяне пахут. Я наблюдал за работой трактора. Он сильнее, чем две лошади».

Легастения — прогрессивный процесс. Легкая при обнаружении форма легастении может впоследствии перейти в тяжелую. За первичным специфическим нарушением следуют вторичные расстройства, нарушения поведения.

Факторы риска легастении: наследственная отягощенность: трудности правописания и/или нелюбовь к чтению у родителей, братьев, сестер и других близких родственников; позднее развитие в целом или в отношении отдельных функций (речь, моторика); леворукость в случае перевоспитания этих детей на праворукость.

В отдельные периоды школьного обучения можно сделать следующие наблюдения.

Дети первого года обучения демонстрируют при чтении: первоначально отсутствие нарушений, особенно при обучении чтению методом целого слова (что при склонности к легастении и широком использовании этого метода может привести к нарушению в особенно выраженной форме), или сильную неприязнь к чтению, неуверенность в направлении чтения, трудности в синтезе трех или более букв (при синтетическом методе) или задержку узнавания слова (при методе целых слов); при письме: случайную замену букв и цифр, бессмысленные ряды букв, слитное написание отдельных слов, неправильное направление письма — справа налево.

Дети 3—6-го класса обнаруживают при чтении: замедленный темп, запинаящееся, искажающее смысл текста чтение, пропуски знаков препинания, чрезмерное пристрастие к иллюстрированным книгам типа комиксов и просмотру телепередач; при письме: непоследовательность написания слов, неуверенность при переносе слогов, сокращении слов, при написании заглавных и строчных букв.

У **детей 5—9-го класса** наблюдаются при чтении: рецидивы прежних ошибок при цейтноте, склонность к тихому чтению, антипатии к громкому чтению; при письме: в связи с возросшим самоконтролем отмечается только невнимательность при написании заглавных и строчных букв. Ошибки при легастении обобщены в табл. 15.

В связи с легастенией возникают трудности и при освоении

Ошибки при чтении: нежелание читать, склонность к иллюстрированным изданиям, комиксам, телевидению; запинаящееся монотонное чтение, что затрудняет восприятие смысла прочитанного; чтение воображаемых слов, которые выглядят подобными написанным и подходят по смыслу

Ошибки при письме (диктант или самостоятельно сформулированное предложение): пропуски букв или слогов, ошибки в порядке следования цифр при написании чисел (например, 32 вместо 23) или букв при написании слов (например, «ен» вместо «не»), замена одних букв другими, схожими по написанию (например, замена «м» на «н», «б» на «в» и т. д.), ошибки при написании двойных согласных, «легкомысленные» ошибки, слепота на ошибки

других школьных предметов. При изучении иностранных языков трудностей бывает тем больше, чем сильнее выражены нарушения при освоении родного языка, а в дальнейшем трудности выражены тем ярче, чем больше отличается изучаемый иностранный язык произношением и написанием от родного. Проще изучать латинский язык, труднее английский, французский язык занимает в этом отношении промежуточное положение.

При счете могут наблюдаться следующие обусловленные легастенией ошибки: чтение и написание цифр в неправильном порядке, например, 36 вместо 63, 472 вместо 274, вследствие чего, несмотря на правильный подсчет, получается неправильный результат; недостаточная способность к различению сходных по написанию цифр, например, смещение цифр (6 и 9, 3 и 8) или математических знаков, в результате чего возможны противоположные заданным арифметические действия; трудности при восприятии записи арифметических операций при сохранной способности к вычислениям. Эти нарушения называют дискалькулией. Дискалькулию обычно рассматривают как одно из проявлений легастении. Другие авторы склонны видеть в дискалькулии особую форму нарушений познавательных способностей, вместе с тем может наблюдаться и случайная комбинация легастении и дискалькулии.

В сочинениях дети с легастенией обнаруживают склонность к краткости изложения. Стиль их письма монотонен, изобилует повторами, словарный запас обычно бедный, снижена способность формулировать свои мысли, что обусловлено нелюбовью к чтению. Все это вызывает неуверенность и заставляет избегать написания трудных слов. **Почерк** легастеника беспокойный, неуверенный, скованный, что отражает трудности при написании слова.

Последствия легастении зависят от степени нарушения, способности к компенсации и отношения учителя к ученику. Вывод о наличии легастении можно сделать по следующим признакам: общее снижение успеваемости, чувство неполноценности, школьные страхи, безразличие к школьным трудностям, депрессия, агрессия, неповиновение школьным правилам, прогулы.

6. Нарушения сознания

Различают **количественные** нарушения сознания, при которых уменьшается степень бодрствования (снижение бдительности), и **качественные** нарушения, при которых изменяется содержание процессов сознания (изменение содержания сознания).

В данном разделе обсуждаются преимущественно количественные нарушения сознания (изменения содержания сознания см. 6.2.2). Заболевания, приводящие к нарушению сознания, можно группировать на различных принципах: по выраженности нарушений, их продолжительности, скорости развития и характерным сопутствующим симптомам.

Вопросы быстрой дифференциальной диагностики при потере сознания неясной этиологии см. 51.1.

6.1. Степень нарушения сознания

Выделяют 4 стадии снижения сознания:

Апатия, безучастность — промежуточное состояние между сном и бодрствованием. Ребенок вялый, неподвижный, потерявший интерес к окружающему. На вопросы отвечает неохотно, но правильно.

Сомноленция — выраженная патологическая сонливость. Ребенок постоянно готов впасть в сон. Лицо расслаблено, усталый безучастный взгляд. На вопросы отвечает односложно, чаще правильно, нередко неверно.

Сопор — тяжелое нарушение сознания, напоминающее глубокий сон. Только сильные раздражения (расталкивание, хлопанье по щекам, болевые раздражения) вызывают короткую общую и недифференцированную реакцию, например, защитные движения, лепет, бормотание, гримасы, нечленораздельные выкрики. И в состоянии покоя многие дети беспокойно разбрасываются, а иногда издают нечленораздельные пронзительные крики.

Коматозное состояние — отсутствие сознания и реакций. Рефлексы, в том числе глотательный и роговичный, исчезают. Дыхание в большинстве случаев нарушено. Зрачки резко расширены, реакция их на свет в большинстве случаев отсутствует (за исключением отравления морфином и его производными).

Оценка нарушений сознания приведена в табл. 16. Приведенная в ней шкала может быть полезной и для динамических наблюдений.

Локализацию наибольшего поражения при нарушениях сознания удается установить с помощью дополнительных симптомов. Если у ребенка на фоне апатии или сомноленции нарушен словесный контакт, снижена целенаправленная моторика и не открываются глаза, то прежде всего следует думать о по-

Таблица 16. Оценка состояния сознания (шкала Глазго)

Оптимальные результаты теста	Баллы	Минимальные результаты теста	Баллы
1. Ориентированность: словесная, во времени, в пространстве; адекватность реакции даже у грудных детей	5	Реакция на любое раздражение отсутствует	1
2. Целенаправленное хватание предложенного предмета	6	Отсутствие реакции на болевое раздражение	1
3. Спонтанное открывание глаз	4	Глаза не открываются	1
4. Нормальная конвергенция, нормальная реакция зрачков	4	Отсутствие движений глаз, широкие зрачки, не реагирующие на свет	1
Максимальное значение	19	Минимальное значение	4

5. Вегетативные и другие признаки, требующие особого внимания: температура тела, артериальное давление, дыхание, рвотный, роговичный, брюшные рефлексы, уровень сахара в крови

ражении большого мозга. Если же тяжелые нарушения сознания сопровождаются усиленной моторикой и повышенной болевой реактивностью, то следует думать о поражении стволовых ганглиев и промежуточного мозга. Повышенные мышечного тонуса и разгибательные судороги, крик от боли и закатывание глаз относятся к признакам поражения среднего мозга, прежде всего дна IV желудочка, ядер черепных нервов и периакведуктального серого вещества. Апаалический синдром также обусловлен поражением данной области. Гипотония мышц, вегетативные нарушения дыхания, кровообращения и глотания, а также выпадение роговичных рефлексов указывают на локализацию процесса в стволе мозга (мост, продолговатый мозг, ретикулярная формация).

6.2. Кратковременное нарушение сознания

Непродолжительные состояния нарушения сознания чаще связаны со спазмом церебральных сосудов, нередко и другие причины. Продолжительность их колеблется от секунд до нескольких минут. Нарушение сознания может быть однократным или это состояние повторяется с большими или меньшими промежутками. Важное значение имеют ситуации, в которых возникают подобные приступы. Бросающиеся в глаза особенности поведения и движений ребенка во время таких приступов приведены в табл. 17. Зависимость между возрастом и частотой разных форм приступа приведена на рис. 76.

При дифференциальной диагностике кратковременной потери сознания разграничивают феноменологически и этиологически

Таблица 17. Характеристика церебрального припадка

<p>Ситуация, в которой возникает припадок</p> <p>Положение тела, движения</p>	<p>Во время бодрствования, сна, после пробуждения, при кормлении, во время игры, при возбуждении (гнев, спор, боль, упрямство, радость)</p>
<p>Положение и движения рук и ног</p>	<p>Исходное положение: ходьба, бег, стояние, сидение или лежание. Ребенок остается стоять, сохраняет положение, садится, встает, ищет положение, застывает, опускается, падает, скорчивается, вертится, изменяется, продолжает свое занятие автоматически, совершает бессмысленные действия (теребит в пальцах, дергает, трет, постукивает, размахивает, выкручивает руки)</p>
<p>Напряжение рук и ног</p> <p>Положение головы, выражение лица</p>	<p>Сгибание, разгибание, подергивание одно- или двухсторонние, на какой стороне сильнее и раньше, изменения на другой стороне регулярные или нет, ритмичные или нет, начало и прекращение на разных сторонах одновременно или нет, различие положения рук и ног</p> <p>Напряжение мышц усилено, снижено, нормальное, изменчивое; разница напряжения на руках и на ногах</p>
<p>Дыхание</p> <p>Речь</p>	<p>Цвет лица нормальный, бледный, синеватый, красный, голубой. Положение головы—повернута влево, вправо, откинута назад, взгляд в одном направлении, движения глаз, мимика, растягивание губ, моргание век, движение рта и губ, как при глотании, пробовании, чмоканье, лизании, жевании, слюнотечение, пенная слюна</p> <p>Отсутствует, усилено, нерегулярное, шумное</p> <p>Громкие «ах» и «ох», понятные или непонятные слова, стереотипное их повторение, речь осмысленная или нет, соответствует ситуации или нет</p>
<p>Психический статус</p>	<p>Соответствует обстановке, бессознательное состояние, оцепенение, дезориентация, сонливость, сумеречное сознание, немотивированные неожиданные проявления страха, гнева, боли, радости, ярости</p>
<p>Исследование во время и после припадка</p>	<p>Реакция на зов, болевое раздражение, свет (зрачковые рефлексы), тонус рук и ног (параличи?), непроизвольная дефекация и мочеиспускание во время приступа, измерение температуры, повреждения (прикусы языка, повреждения при падении)</p>
<p>Количественная характеристика припадка</p> <p>Состояние после припадка</p>	<p>Продолжительность отдельного припадка, серии припадков, число отдельных припадков</p> <p>Усталость, сон, возбуждение, слезы, параличи, продолжение прежних занятий, сумеречное состояние</p>

очень разные состояния: акцидентальные (случайные) судороги, эпилепсию, судороги, связанные с респираторными нарушениями, приступы, обусловленные нарушением сердечно-сосудистой системы (обморок), сотрясение мозга, психогенные (истерические) припадки, ночной страх у ребенка, нарколепсия.

Единственным симптомом, общим для всех указанных состояний, в том числе и для церебральных приступов, является потеря сознания. Двигательные нарушения в последних случаях весьма часты и выразительны, но совсем необязательны. Частое сочетание нарушения сознания и судорог дает основание обсудить в данной главе и судорожные припадки.

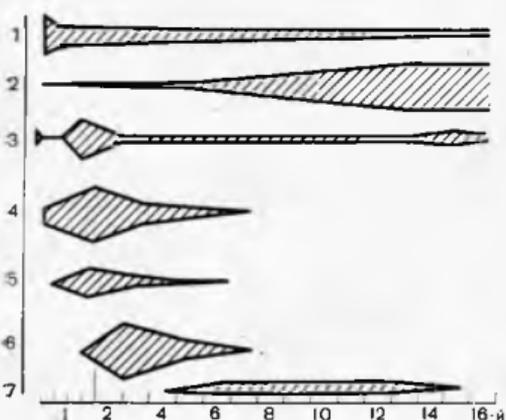


Рис. 76. Наиболее важные формы эпилепсии в возрастном аспекте.

Цифры по вертикали: 1 — симптоматическая эпилепсия; 2 — генуинная эпилепсия; 3 — судороги при лихорадке; 4 — тетанические судороги; 5 — мгновенные клвательные судороги; 6 — аффективные судороги; 7 — абсансы. Цифры по горизонтали — возраст в годах.

6.2.1. Акцидентальные (случайные) припадки

Случайные припадки возникают при воздействии необычного, но преходящего раздражителя или при временном снижении порога чувствительности, создающего готовность к развитию судорожных состояний. Данные ЭЭГ во время припадка, незадолго до и вскоре после него характеризуются пиковыми показателями потенциалов, спустя несколько дней ЭЭГ нормализуется. Ниже приведены основные формы судорожных припадков.

Судороги, обусловленные родовой травмой. Характерный признак — указание на тяжелые, осложненные роды. Однако подобные судороги могут быть и после обычных родов. Возникают нарушения кровотока в мозге (отек), а также кровоизлияния. Судороги у детей чаще генерализованные тонически-клонические. Наблюдаются также фокальные припадки или тонические состояния с преобладанием разгибания. Часто бывают кровоизлияния на глазном дне и отек диска. Вне приступов у ребенка могут быть признаки общего беспокойства, он плохо сосет грудь. Изредка наблюдаются нарушения дыхания и тяжелая желтуха. Необходима очень тщательная дифференциальная диагностика с столбняком, тетанией и другими судорожными состояниями на почве нарушений обмена веществ, инфекционных или сердечных поражений.

Судороги при обменных нарушениях возникают вследствие разных причин, описанных далее.

Тетания, спазмофилия. В основе почти всегда лежит гипocalциемия, связанная с гиперфосфатемией (табл. 18). Повышенная нервно-мышечная возбудимость делает детей чрезвычайно беспокойными и пугливыми. Признаки латентной тетании: положительные симптомы Хвостека, Эрба, перонеальный, Труссо. Явная тетания выражается приступами судорог, потерей сознания, карпопедальным спазмом. Причины поражения могут быть разными.

Таблица 18. Характеристика тетании, спазмофилии

О спазмофилии следует думать даже в тех случаях, когда не все ее классические симптомы наблюдаются одновременно

Признаки латентной тетании

Общие признаки: бросающиеся в глаза беспокойство, боязливость. Тонус мышц, как правило, повышен. У новорожденных мгновенные подергивания мышц, преимущественно лица, и мелкая дрожь пальцев рук и ног

Признаки повышенной механической и гальванической возбудимости: лицевой феномен (симптом Хвостека), перонеальный (симптом Люста), симптомы Труссо, Эрба

Признаки явной тетании

Тонически-клонические судороги (тетаническая эклампсия): генерализованные или преимущественно фокальные. Потеря сознания. Наиболее частые формы проявления тетании. Признаки латентной или другие признаки явной тетании могут отсутствовать. В этих случаях диагноз устанавливается с помощью лабораторных тестов и по другим основным симптомам нарушения обмена кальция и фосфора

Карпопедальный спазм: в течение часов и дней удерживается тонический спазм кистей и стоп («рука акушера»); как правило, не наблюдается при тетании новорожденных

Тоническая ригидность лицевой мускулатуры (преимущественно у грудных детей): скудная мимика, «язвительное» лицо, выпяченная губа («рот карпа»), затруднение при глотании

Тоническая ригидность всех мышц тела: длительные тонические судороги, часто положение опистотонуса, при этом необходима дифференциальная диагностика со столбняком.

Ларингоспазм: внезапно развивается диспноэ, перемежающееся свистящими вдохами, которое может повторяться много раз в течение дня, сопровождается цианозом, представляя серьезную опасность для жизни

Приступ апноэ: судорога дыхательной мускулатуры, остановка дыхания на выдохе, цианоз; наблюдается только у новорожденных

Парестезии кистей и стоп, судороги мышц: наблюдаются у детей более старшего возраста, выражаются неприятными и болезненными ощущениями в мышцах, прежде всего при быстром беге (гипервентиляция!)

Признаки нарушения фосфорно-кальциевого обмена

Краниотабес, длительное незаращение большого родничка, рахитические четки, утолщение эпифизов длинных трубчатых костей

Низкорослость

Признаки нарушения всасывания в кишечнике (целиакия) и заболевание почек

Гипервентиляция (приводит к алкалозу)

Рентгенологические признаки: характерная бокаловидная деформация метафизов, остеопороз, замедление оссификации

Лабораторные данные

Гипокальциемия, часто гиперфосфатемия. Щелочная фосфатаза повышена при рахитогенной тетании. Возможна гипомagneмиемия (гипомагнемиическая тетания), уровень кальция при этом понижен или нормальный. Показатели рН по Аструпу: преимущественно алкалоз

ЭКГ: удлинение интервала QT без расширения или деформации зубца T (увеличена продолжительность систолы)

ЭЭГ: общие изменения, генерализованные или фокусные судорожные потенциалы

Люмбальная пункция для исключения менингита или кровоизлияния в мозг. Необходима осторожность при опасности ларингоспазма и приступа судорог. Менингит или кровоизлияние в мозг не исключает тетанию

Идиопатический гипопаратиреоз часто развивается остро вследствие хирургического повреждения паращитовидных желез или при хронической недостаточности этих желез в результате гипоплазии или воспаления (недостаток паратиреоидного гормона). В подобных случаях наряду с хронической тетанией отмечают серую катаракту, сухость кожи, выпадение волос вплоть до облысения, ломкость ногтей (поражение кандидами) и разрушение зубов.

Преходящий гипопаратиреоз нередко наблюдается у новорожденных и бывает временным. Речь идет либо об истинном гипопаратиреозе из-за недостаточной продукции гормона, либо о псевдогипопаратиреозе из-за неполноценной функции почечных канальцев с гиперфосфатемией, гипофосфатурией и гипокальциемией, активность щелочной фосфатазы нормальная.

Синдром Ди-Георге. Тетанические судороги вскоре после рождения в результате гипопаратиреоза. Гипокальциемия, гипомагниемия, гиперфосфатемия. Отмечаются также гипоплазия нижней челюсти, «антимонголоидный» разрез глаз, врожденные пороки сердца, часто присоединяется молочница. Серьезная опасность возникает при переливании крови (недостаток Т-лимфоцитов).

Псевдогипопаратиреоз. Клиническая картина хронической тетании, напоминающая гипопаратиреоз, обусловлена врожденным нарушением функции почечных канальцев. Диспропорциональная низкорослость, круглое лицо, дебильность. Отличие от гипопаратиреоза: введение паратгормона не повышает экскреции фосфатов и АМФ.

Дефицит витамина D. Происходит торможение всасывания кальция из кишечника и развивается картина рахита на почве недостатка витамина D. Тетания возникает на фоне уже выраженного рахита, гипокальциемии, гиперфосфатемии, высокой активности щелочной фосфатазы.

Нарушение резорбции кальция при хронической энтеропатии, например, при целиакии.

Потеря кальция при тубулярной почечной недостаточности, в частности при ренальном ацидозе.

Обменная трансфузия с введением слишком большого количества цитратной крови приводит к гипокальциемии и иногда к снижению ионизации кальция.

Снижение концентрации ионов кальция. Ацидоз сопровождается усиленной ионизацией кальция, алкалоз — наоборот. Общее количество кальция в организме при этом должно быть неизменным. Примерами могут служить гипохлоремический алкалоз, желудочная тетания при упорной частой рвоте, респираторная, гипервентиляционная тетания; потеря белков (гипопротеинемическая тетания) на фоне нефрита или их энтеральная потеря, задержка фосфатов из-за поражения почечных клубочков при хроническом нефрите, гломерулосклерозе, сморщенной почке.

Гипомагниемия. Судороги прекращаются только после введения магнeзии, но не при лечении сопутствующей гипокальциемии.

Гипогликемия. Первостепенное значение имеет не столько низкий уровень сахара в крови, сколько скорость этого снижения. Описание причин и клиники см. 49.3.

Трансплацентарно действующие лекарственные вещества (прежде всего фенотиазины) и **наркотики**, когда беременная злоупотребляет ими, могут вызывать у новорожденного предрасположенность к судорогам, гипервозбудимость, миоклонические подергивания или большие судорожные припадки.

Токсикоз и энцефалозит у грудных детей. Судорожные припадки в таких случаях представляют собой лишь одно из проявлений нарушенного обмена в мозге (гипоксия, ацидоз, иногда гипогликемия). Другое проявление — длительное нарушение сознания.

Галактоземия, непереносимость галактозы у новорожденных проявляется тяжелой желтухой, рвотой, гепатоспленомегалией.

Недостаток пиридоксина. Припадки, связанные с дефицитом витамина В₆, наблюдаются почти исключительно у грудных детей. Введение витамина является методом причинной терапии. К этому заболеванию чаще всего приводит неполноценное питание (продолжительное кормление только разведенным молоком). Подробное описание см. в табл. 21. Прекращение судорог после внутривенного введения пиридоксина позволяет верифицировать диагноз. На ЭЭГ, записанной через 7—8 дней после последнего введения пиридоксина, обычно вновь обнаруживаются пиковые потенциалы, что указывает на приближение новых приступов. Повторное введение витамина В₆ внутривенно немедленно нормализует показатели ЭЭГ. Для стойкой ликвидации приступов необходимо длительное (многолетнее) введение пиридоксина.

Судороги при лихорадке. Повышение температуры при различных инфекционных заболеваниях может вызвать припадки генерализованных судорог (судороги начала инфекции). Чаще они наблюдаются у детей грудного и младшего возраста (от 6 мес до 2—4 лет). Характерная их особенность — нормальные неврологический статус, ликвор, показатели ЭЭГ в межприступном периоде. Дифференциальный диагноз необходимо проводить с менингитом, энцефалитом, с судорогами на почве нарушений углеводного и электролитного обмена.

Отравления. Судорожные припадки могут возникать при отравлении различными веществами (описание см. 51.2).

Острая экламптическая псевдоуремия чаще всего бывает при остром гломерулонефрите. Головная боль, рвота и распространенные тонические и клонические судороги развиваются вследствие кратковременного отека мозга. Повышение внутричерепного давления проявляется замедлением пульса, отеком дисков зрительного нерва, нередко непродолжительной слепотой.

той. Артериальное давление, как правило, повышено (гипертензионная энцефалопатия).

Вирусные, бактериальные, грибковые и паразитарные инфекции, сопровождающиеся менингитом или осложненные абсцессом мозга. В эту группу включают также поствакцинальный энцефалит (после противооспенной вакцинации). Характерные изменения обнаруживаются в ликворе (плеоцитоз, сдвиги в содержании белка, глюкозы, наличие бактерий, грибов, вирусов). На ЭЭГ наблюдаются стойкие и выраженные изменения общего характера, а также дополнительные пиковые потенциалы. Патологические неврологические симптомы и нарушения сознания удерживаются в течение продолжительного времени. Судороги являются отражением основного процесса (отек, локальная гипоксия мозга, инфильтрация или разрушение клеток), потому их называют сопутствующими.

Синдром Рейе — тяжелая энцефалопатия с комой и судорогами, возникающая вслед за гриппозной инфекцией. Отмечаются также тяжелое поражение печени обычно без желтухи, значительная гипогликемия, высокая гипераммониемия.

Черепно-мозговая травма. Разрушение тканей, отек вокруг раны, кровотечение способствуют развитию неврологических симптомов, генерализованных или локальных судорог, часто сопровождающихся потерей сознания. Причины: транспортные аварии, перегревание (солнечный удар), электротравма.

Опухоли мозга и другие объемные внутричерепные процессы. Признаки такого процесса — головная боль, приступы судорог, повышение внутричерепного давления и очаговая неврологическая симптоматика. Однако судороги могут быть и единственным признаком. Следует помнить и о псевдоопухоли мозга на фоне кортикостероидной терапии или непосредственно после нее.

Тромбозы и эмболии мозга проявляются симптомами нарушения кровоснабжения мозга. Наиболее важные причины: коагулопатии потребления, синдром Мошкович и аномалии сосудов.

Аффективно-респираторные судороги возможны из-за одновременно возникающей гипоксемии (см. 6.2.3).

Истерические приступы см. 14.2.1.

6.2.2. Эпилепсия

Повторяющиеся приступы судорог при эпилепсии связаны с сохранением ее причин. Некоторые из известных причин эпилепсии (см. табл. 21) названы в предыдущем разделе. Частота припадков, возникающих под влиянием одних и тех же причин, может быть различной у каждого отдельного больного, что указывает на роль дополнительных предрасполагающих факторов, содействующих выявлению судорог. Между случайными припадками и эпилепсией существуют переходные формы припадков. Факторы непродолжительного действия (например, травма, энце-

фалит) вначале вызывают случайные судороги. При клиническом излечении остаются рубцы и другие тканевые дефекты, которые могут стать источником хронического раздражения, вызывающего приступы судорог (**резидуальная эпилепсия**). Но и сами по себе многократные припадки с судорогами, возникающие под влиянием случайных и преходящих факторов, могут способствовать развитию продолжительного судорожного синдрома. В его основе, по-видимому, лежат непродолжительные, но тяжелые гипоксемические состояния, вызывающие стойкие изменения в определенных участках мозга (**иктогенные повреждения**).

Судорожные состояния часто возникают в тех случаях, когда дети, получающие медикаментозную терапию по поводу эпилепсии, резко прекращают прием препаратов; когда интеркуррентная инфекция снижает порог судорожной возбудимости или упорная рвота и понос препятствуют лечебному действию противосудорожных препаратов.

Номенклатура эпилепсии характеризуется многообразием клинических форм и различным их пониманием в историческом плане, что освещено в табл. 19 и в последующем изложении.

Частоту наиболее важных форм эпилепсии с учетом возрастного фактора см. рис. 76.

Большой эпилептический припадок — распространенные тонические и клонические судороги. Отдельный припадок протекает в несколько фаз.

Преконвульсивная фаза. Приближающийся большой эпилептический припадок в некоторых случаях можно предполагать за несколько часов или даже дней по изменению поведения ребенка, двигательному беспокойству, лабильности настроения, недовольству, повышенной раздражительности, нарушению сна. Учащение малых припадков (абсансы, миоклония) в отдельных случаях может указывать на приближение большого припадка.

Аура. Данный очаговый симптом центрального генеза нередко бывает непосредственным предвестником большого припадка. Характерные особенности ауры зависят от анатомической локализации ее исходного очага. В большинстве случаев при ауре возникают чувственные восприятия, о которых ребенок может либо рассказать («Мама, это снова начинается!»), или отреагировать на них выражением лица (испуг, самоуглубленность). Нередки и вегетативные проявления ауры в виде бледности, ускоренного дыхания.

Конвульсивный период. У ребенка развивается состояние «окоченения» (тоническая фаза). В самом начале этой фазы ребенок иногда издает своеобразный крик (начальный крик), теряет сознание и падает. Особенности положения: легкий опистотонус, ноги разогнуты, руки немного согнуты, лицо искажено, глаза полуоткрыты и заведены вверх, видны белые склеры. Цвет лица вначале бледный, позднее становится красновато-цианотичным или интенсивно цианотичным.

- Абсанс** — приступообразно возникающее и длящееся секунды выключение сознания, как правило, не сопровождающееся двигательными проявлениями, потерей тонуса (поэтому без падения)
- Адверсивный припадок** — обычно происходит поворот в противоположную сторону
- Серия припадков** — припадки следуют один за другим с коротким перерывом; в промежутках между ними состояние бывает нормальным
- Эпилептический статус** — припадки почти непрерывные; в короткие паузы между ними остается помрачение сознания
- Эквиваленты эпилепсии** — многообразные, преимущественно психические феномены, которые наблюдаются также во время ауры, предшествующей моторным припадкам. В отдельных случаях эти феномены могут наблюдаться и без двигательных припадков, почему и получили наименование «эквивалентов». Это исторически принятое понятие в настоящее время правильнее заменить термином «абортивные формы эпилепсии»
- Аура** — состояние, часто непосредственно предшествующее основному компоненту эпилептического припадка (моторным его проявлениям и потере сознания). Оно продолжается секунды и характеризуется обонятельными и другими чувственными ощущениями, о которых ребенок сообщает словами или своим поведением
- Мгновенные, кивательные судороги (МКС-судороги)**, синонимы: пропульсивный пти маль, вест-синдром, инфантильный спазм с гипсаритмией, злокачественная эпилепсия грудного возраста
- Сумеречное состояние, приступы сумеречного состояния** — длительные периоды суженного сознания (минуты, часы, дни) с неадекватным восприятием, а также с двигательным и аффективным возбуждением. Возможны бессмысленные поступки и акты насилия. Расценивается как одна из форм психомоторной эпилепсии
- Фокальная эпилепсия** — припадки всегда начинаются одинаково; вначале они часто односторонние, в последующем становятся генерализованными, сознание пропадает. В основе фокальной эпилепсии лежат очаговые повреждения мозга, вызывающие локальные судорожные припадки (джексоновская эпилепсия), локально-тонические состояния (локальная гипертония), афазические припадки с моторной или сенсорной афазией. Фокальные фонаторические припадки
- Генерализованная первичная эпилепсия** — припадки проходят с двусторонними симметричными нарушениями без начальной фокальной симптоматики: абсанса, двусторонней интенсивной миоклонии, МКС-судороги, генерализованные судороги по описанному типу
- Генуинная эпилепсия** — идиопатическая эпилепсия, причина припадков остается неизвестной
- Большой судорожный припадок эпилепсии** — генерализованные, преимущественно тонически-клонические, судороги с потерей сознания, иногда отмечается состояние ауры
- Импульсивный малый припадок**. Синонимы: миоклонический малый припадок, миоклоническая импульсивная эпилепсия. Внезапное вздрагивание, как при сильном испуге, либо длительное мышечное подергивание
- Эпилепсия джексоновская** — двигательные судороги или сенсорные проявления раздражения возникают в строго определенном и ограниченном участке тела. Сознание не теряется. Представляет одно из проявлений поражения коры головного мозга. Относится к симптоматической эпилепсии

Локальная эпилепсия см. Фокальная эпилепсия

Миоклония — мгновенные бессознательные подергивания мышц, двигательный эффект в большинстве случаев незначительный

Миоклонический малый припадок эпилепсии см. Импульсивный малый припадок

Миоклонически-астатическая эпилепсия — как правило, двусторонние, синхронные миоклонии, при развитии которых больной внезапно падает

Нарколепсия, «сонливость» — приступообразная императивная потребность в сне; ребенка можно разбудить (к эпилепсии не относится)

Оральный малый припадок — одно из проявлений психомоторной эпилепсии, часто с оральными или мимическими движениями либо бессмысленной речью

Малый припадок (petit mal) — небольшой эпилептический припадок с помрачением сознания, продолжающийся секунды, иногда кратковременные двигательные проявления. Одновременно часто абсанс

Пропульсивный малый припадок (см. МКС-судороги)

Психомоторные припадки — приступообразно наступающие изменения сознания, сопровождающиеся разнообразными автоматическими неконвульсивными движениями и различными сенсорными, а также психическими феноменами (височная эпилепсия)

Пикнолепсия, синонимы: пикнолептический малый припадок, пикнолептический абсанс; учащенные абсансы, иногда с запрокидыванием головы, закатыванием глаз или ходьбой назад (в последнем случае говорят о ретропульсивном малом припадке). В англо-американской литературе это явление называют малым припадком (в узком смысле)

Резидуальная эпилепсия — эпилепсия как последствие пре-, пери- и постнатальных повреждений мозга различной этиологии

Ретропульсивный малый припадок см. Пикнолепсия

Симптоматическая эпилепсия — эпилептиформные приступы на почве четко установленных врожденных или приобретенных повреждений мозга. О симптоматической эпилепсии может свидетельствовать фокальное проявление судорог

Височная эпилепсия — парциальные (или фокальные) припадки с двигательными или сенсорными проявлениями, всегда с нарушением сознания. Припадки могут сопровождаться аффективными, сенсорными, психомоторными симптомами или их сочетанием

Тетания — нервно-мышечная перевозбудимость вследствие нарушений обмена кальция и фосфора. Большие припадки — признак явной тетании

Столбняк (tetanus) — инфекционное заболевание, сопровождающееся судорожно-подобным спазмом мускулатуры. В промежутках между этими спазмами наблюдаются клонические судороги (столбнячный приступ). Сознание во время приступов сохраняется, его нарушения могут возникать только в самом конце (вторичная гипоксемия мозга)

Тик — рецидивирующие подергивания мышц в одном и том же участке тела, совершающиеся автоматически и мало контролируемые сознанием. Стереотипные насильственные движения психогенного происхождения

Дыхания нет. Зрачки широкие, застывшие, обильная саливация.

Спустя 15—30 с начинаются судороги мышц лица и конечностей в быстром ритме (клоническая фаза). Судороги дыхательных мышц сопровождаются шумным толчкообразным дыханием, цианоз сохраняется. Слюнотечение продолжается, изо рта выступает пена, окрашенная кровью (прикус языка). Общая продолжительность тонической и клонической фаз припадка достигает 2—3 мин. Иногда во время него происходит произвольное выделение кала и мочи.

Постконвульсивная фаза. Ребенок приходит в себя. Дыхание усиленное и шумное, цианоз ликвидируется. Через несколько минут наступает состояние сопора и сонливости. Обессиленный ребенок обычно засыпает на несколько часов (постпароксизмальный сон). Реже развивается постпароксизмальное сумеречное состояние с беспорядком и возбуждением.

Важное значение имеют данные ЭЭГ и клинического наблюдения, указывающие на фокальную симптоматику, на которой основывается диагноз **симптоматической или фокальной эпилепсии**. Припадки джексоновской эпилепсии могут перерасти в большие эпилептические припадки.

Эпилепсия во сне (posturpa). Припадки начинаются во время сна, чаще рано утром, реже в полуденное время. Родители замечают припадок по легким стомам ребенка, по раскачиванию кровати, иногда по произвольному мочеиспусканию.

Эпилепсия пробуждения. Припадки связаны с пробуждением от сна и развиваются либо просто по утрам, или в связи с пробуждающим раздражением (например, переполненный мочевой пузырь). Судороги, развивающиеся в течение 1—2 ч после сна, также можно отнести к эпилепсии пробуждения.

Олигоэпилепсия — обычно большие эпилептические припадки, но с продолжительными промежутками между ними, иногда во много лет. При таких припадках почти всегда можно найти какой-либо внешний повод, провоцирующий их. На этом основании описанные состояния часто рассматривают как случайные судороги. Показатели ЭЭГ в промежуточном периоде нормальные, патологические отклонения можно обнаружить на фоне гипервентиляции или фотостимуляции.

Дифференциальный диагноз большого эпилептического припадка приведен в табл. 20.

Психомоторная эпилепсия. Многообразие проявления этой формы эпилепсии связано с тем, что она может выражаться как субъективными нарушениями, так и объективными симптомами. Это затрудняет описание заболевания и его дифференциальную диагностику. Инструментальные методы исследования мозга играют особенно большую роль в диагностике этой формы. Постоянный ее признак — только сумеречные состояния, сужение и ослабление сознания. Другие симптомы, а у р а

различного содержания, двигательные и вегетативные проявления, могут отсутствовать.

Группировка эпилептических поражений и трактовка каждого отдельного случая должны быть в высшей степени индивидуальными. Припадок может длиться в среднем 1—2 мин, а сумеречное состояние — до 2 ч.

Проявления ауры перед припадком (у $\frac{2}{3}$ больных детей) могут быть различными. Вегетативная аура выражается, например, «странными» ощущениями в верхнем отделе живота и в области сердца. Сенсорная аура — это своеобразные ощущения со стороны органов чувств (зрения, слуха, вкуса, обоняния, осязания). Аура со снижением и качественным изменением сознания: галлюцинации, неадекватно сильные ощущения при обычных воздействиях, иллюзорная оценка окружающей действительности.

Помимо ауры и сумеречного состояния, в последующем у детей могут быть многообразные моторные феномены, так называемый оральный автоматизм типа жевания, глотания, чмоканья, облизывания, кашля, отхаркивания, втягивания воздуха; раскачивающие движения; вращательные движения глазами, головой, туловищем; стереотипные движения типа трения, верчения, хлопания, чесания, раскачивания, переступания; сложные формы движения и поведения, которые заставляют заподозрить психические отклонения или думать о нарушениях рефлекторного порядка. Например: притягивание и отталкивание, бегание к туалету, физиологические отправления в неподобающем месте, разбрасывание, бесцельная беготня или убежание, произнесение непонятных или понятных слов, указывающих на стереотипность и отрывочность мыслей. Подобные бессвязные мысли ребенок может даже записать, если соответствующий припадок произошел во время урока письма в школе. Незначительные внешние воздействия могут вызывать аффективные состояния или неадекватную реакцию, без ощутимой связи с этим воздействием (смех, слезы, стоны, крик, страх, ярость) (рис. 77); вегетативные симптомы: гиперсаливация, побледнение или покраснение лица, проливной пот, расширение зрачков, рвота, позывы на мочеиспускание и дефекацию или эти произвольные акты.

Моторные компоненты этих припадков могут отсутствовать, об их развитии свидетельствуют только ненормальные психические проявления.

Данные ЭЭГ: в периоды между приступами выявляются типичные темпоральные эпилептогенные очаги или очаги медленных волн; во время приступа обычно наблюдаются ритмичные колебания 3—7/с с рассеянными пиковыми потенциалами.

Дифференциальную диагностику эпилепсии проводят с нарушением поведения у детей при невротических состояниях, с ночным страхом (см. табл. 22) и истерическими припадками.

Таблица 20. Дифференциальная диагностика большого эпилептического припадка

Вид припадка	Определение	Внешняя обстановка	Течение припадка	Состояние кожи	Изменения глаз	ЭЭГ
Большой эпилептический припадок	Синхронное раздражение центральной нервной системы, проявляющееся в моторной области и в сознании	Никакой зависимости от места и времени	Нередко аура, вначале тоническая фаза, затем клоническая и сон	Красная, голубовато-красная, цианотичная	Глаза заведены кверху, зрачки широкие, не реагируют на свет	Судорожные потенциалы
Обморочный припадок	Церебральная гипоксемия из-за сердечной или сосудистой недостаточности	Связь с эмоциями (страх, боль), статические предпосылки, сердечная или сосудистая недостаточность	Повод. Ощущение тошноты и головокружения, иногда короткий вскрик. Общее ослабление и падение, в терминальном периоде кратковременное повышение тонуса, перед пробуждением порой клонус. Отсутствие последующей коматозной фазы, быстрое восстановление	Бледная влажная	Глаза заведены кверху. Зрачки расширены, реакция на свет обычно сохранена (зависит от глубины обморока)	Медленные волны во время обморока. В промежутках без изменений
Аффективно-респираторные судороги	Реакция недовольства на внешнее раздражение	Неудовлетворение или ярость: реакция на боль, наказания, невыпол-	Повод, упрямые крики нарастающей интенсивности, неожиданное апноэ на выдохе. По-	Красная, часто цианотичная или бледная	Взгляд прямой, не фиксирован. Зрачки умеренно расширены, сохра-	Замедленные волны, негиперсинхронные потенциалы (во время припадка). В промежутках — норма

		ненное желание. Страх	теря сознания и падение, вялость, на этом фоне перерыв в дыхании. Иногда затем повышение тонуса мышц, миоклонии. Редко картина большого припадка продолжительностью до 1 мин. Многие дети затем засыпают		няют реакцию на свет. Остальные изменения, как и при большом припадке в зависимости от глубины	
Истерический припадок	Имитация большого припадка у детей школьного возраста, не только как срыв у интеллектуальных детей	Возникает в присутствии зрителей	Падение, тоническая фаза, клоническая фаза, последующее изнеможение, сон. Часто нарочитые движения: размахивание руками, катание, брыкание. Продолжается дольше, чем большой припадок (до 10—15 мин)	Красная до сине-красной	Обычно зрачки хорошо реагируют на свет, но могут быть и широкие зрачки без реакции на свет	Нормальная
Озноб	Непроизвольные генерализованные миоклонии при подъеме температуры тела на фоне ощущения холода	При повышении температуры инфекционной или иной природы у школьников и юношей	Сознание сохранено, ощущение холода. Ритмичные быстрые подергивания 2—3 мин, обычно в конечностях	Бледная или красная	Нормальные	Нормальная



Рис. 77. Психомоторная эпилепсия.

Остаточные изменения после туберкулезного менингита. Горькие слезы, обильное слюноотделение развились внезапно среди дружески направленного поведения. Имбещильность как признак диффузного поражения мозга.

Отдельные проявления психомоторных припадков надо отграничивать от малого припадка (*petit mal*), абсанса (например, в связи с нарушением письма), от тика в области лица (из-за орального автоматизма), от опухолей и абсцесса мозга, очагового энцефалита. Болезненная тяга к бродяжничеству на протяжении дней и недель не относится к проявлению эпилепсии, а свидетельствует о нарушении поведения.

Мгновенные, кивательные, салаам-судороги (МКС-судороги). Название наглядно отражает характерные особенности этого типа судорог типа кивка, которые чаще встречаются у детей в возрасте от 3 до 8 мес.

Мгновенная судорога — внезапное сокращение всех групп мышц, что приводит к подъему и разведению рук, подъему головы и ног. Картина судорог напоминает вздрагивание при сильном испуге. Общее расслабление наступает немедленно.

Салаам-судорога внезапно начинается с общей миоклонии. Описанное выше положение тела при ней сохраняется дольше из-за длительного сокращения мышц. Внезапное общее расслабление мышц наступает через 1—3 с. Одновременно бывают и вегетативные нарушения: покраснение лица, потоотделение и саливация.

Кивательный припадок по характеру движений интерпретируется как abortивная форма эпилепсии. Голова двигается кпереди. В ослабленном варианте припадок может ограничиваться только легкими движениями век (*моргание*) и напоминать картину абсанса.

МКС-судороги, как правило, возникают сериями по 10—

30 припадков в течение 5 мин, чаще всего на фоне утомления или во время пробуждения. По окончании приступа дети часто плачут из-за неприятных ощущений. Данные ЭЭГ указывают на гипсаритмию («диффузные смешанные судорожные потенциалы»). Дифференциальную диагностику проводят с обычным испугом, особенно у впечатлительного ребенка, с физиологической миоклонией в период засыпания, с абдоминальной коликой (бедря подтянуты, внезапный плач), с спастическим центральным детским параличом, сопровождающимся высокими рефлексамии. Необходимо исключать, кроме того, малые припадки, абсанс (иная возрастная структура, другие показатели ЭЭГ) и большие эпилептические припадки (тоническое сокращение сменяется клоническими судорогами, типичные данные ЭЭГ).

Миоклонически-астатические припадки — внезапное наступление двусторонней синхронной миоклонии с потерей тонуса различной интенсивности. Наиболее тяжелые формы приступа описывают как «стремительное падение». Ребенок внезапно падает вперед или назад, ударяясь о землю. При этом могут возникать серьезные повреждения (раны, переломы, выбитые зубы), сохраняются рубцы от прошлых ранений. После падения ребенок обычно сразу же встает. Однако в течение нескольких секунд может оставаться помрачение сознания, в этих случаях он обычно продолжает лежать.

Наиболее легкие формы заболевания напоминают кивательный припадок (одно- или многократные кивательные движения) или выражаются характерным «подгибанием в коленях» (рис. 78). Развитие припадка в положении лежа можно заметить только по короткой более или менее выраженной фазе миоклонических явлений, а также по помрачению сознания (абсанс). Многократное повторение припадков в течение дня (не реже 10—50 раз) может создать опасность развития патологического статуса. Чаще припадки начинаются в возрасте от 3 до 5 лет, преимущественно у мальчиков. Во время припадка на ЭЭГ отмечаются признаки гиперсинхронной активности, в промежутках сохраняются отклонения тета- и дельта-ритмов, отмечаются также очаговые изменения.

Дифференциальный диагноз необходимо проводить с неловкостью в движениях (спотыкание, склонность к падению, особенно при детском церебральном параличе или выраженном плоскостопии), с тиком подмигивания (ЭЭГ нормальная, абсанс отсутствует). Физиологические вздрагивания при засыпании наблюдаются только в этот период и не сопровождаются нарушением ЭЭГ. Исследование ЭЭГ позволяет исключить малый припадок. Сочетание этого состояния с миоклонией характеризуется, помимо данных ЭЭГ, ритмичностью миоклоний, не приводящих к падению ребенка.

Абсанс, пикнолепсия — короткие припадки, больше всего напоминающие «паузу в сознании». Ребенок прекращает



Рис. 78. Миоклонически-астатический припадок. Внезапно подкашиваются ноги (а—в).

свои занятия на короткий срок (5—10 с), взгляд его становится нефиксированным, выражение лица — уставшим, «сонным». В этот короткий период времени ребенок не реагирует на попытки контакта с ним (рис. 79). Начатое занятие он иногда продолжает выполнять механически, но при письме делает ошибки в написании букв и соблюдении строк. Могут возникать и двигательные нарушения, подергивания мышц лица и шеи (голова слегка откидывается назад, возникают быстрые движения век). Поражение чаще всего встречается у детей школьного возраста. Припадки кратковременного затемнения сознания (пикнолепсия) могут возникать многократно в течение суток (до 40 раз). Гипервентиляция иногда провоцирует подобные приступы. Состояния абсанса часто наблюдаются у больных, подверженных большим припадкам эпилепсии. Дифференциальный диагноз необходимо проводить прежде всего с неспособностью сосредоточиваться и с повышенной мечтательностью. Часто абсанс принимают за озорство, особенно в школе (необходимы тщательное наблюдение, ЭЭГ).

Миоклонически-импульсивные формы эпилепсии иногда называют также **малым импульсивным припадком**; они не всегда сопровождаются потерей сознания, особенно при продолжительности не более 1 с, даже в тяжелых случаях припадки длятся только 2—8 с. Припадки выражаются двусторонней симмет-

ричной толчкообразной миоклонией, ограниченной мышцами лица, плечевого пояса и рук; иные дети падают. Вовлечение дыхательных и голосовых мышц выражается своеобразным звуком («Ох», «Ха») или вскрикиванием, хрипением, ворчаньем, поэтому подобные приступы называют «крикливыми припадками». Они часто возникают при пробуждении и утомлении. Припадки наблюдаются у детей всех возрастов, но чаще школьного и юношеского возраста. На ЭЭГ комплексы «множественные пики—волна». При дифференциальной диагностике необходимо в первую очередь исключить импульсивные движения, происходящие рывками и толчками. Такие движения возможны и при импульсивном *petit mal*. При мгновенных судорогах речь идет о генерализованной миоклонии. Редкость падений отграничивает эту форму заболевания от миоклонически-астатических приступов падения. Часто при подобной картине судорог решающее значение имеют изменения ЭЭГ. Важно затем данную форму эпилепсии отличать от движений испуга у нервных детей и от тикоподобного звукового стереотипа у детей с нарушением поведения (изучение ЭЭГ!).

Отдельные причины эпилепсии приведены в табл. 21.

6.2.3. Аффективно-респираторные судороги

Многочисленные внешние раздражители, неисполненное желание, испуг, перенесенная боль или наказание — нередко вызывают у детей в возрасте от 6 мес до 5 лет выраженные ответную реакцию гнева и противодействия. В отдельных случаях в конце выдоха возникают протестующие крики. Ранее, как правило, красное лицо становится из-за продолжительного апноэ цианотичным. Ребенок одновременно теряет сознание и затихает в положении лежа. В этой ситуации дыхание быстро восстанавливается, сознание проясняется, цианоз проходит. В отдельных случаях продолжительный приступ сопровождается тоническим статусом, к которому могут присоединиться и миоклонии. Картина почти полностью воспроизводит большой эпилептический припадок, продолжается $\frac{1}{2}$ —1 млн. Многие дети после подобного припадка засыпают. Дифференциальную диагностику с похожими состояниями см. в табл. 20.

6.2.4. Психогенные и истерические припадки

Истерия и смежные с ней вопросы отражены в разделе 14.2.12. Психогенные припадки церебрального типа наблюдаются преимущественно в пубертатном и препубертатном периоде, у девочек в 3 раза чаще, чем у мальчиков. Обманчивое сходство с истинными эпилептическими проявлениями делает разграничение этих двух состояний особенно трудным в тех случаях, когда ребенок по собственным наблюдениям хорошо

Рис. 79. Абсанс.

а — ясное сознание, но затем внезапная его потеря на 10 с без ауры; б — сонное выражение лица; в — легкое запрокидывание назад, ретропульсия.





знаком с течением эпилептического припадка. К тому же по психологически понятным причинам при эпилепсии наряду с «истинными» могут быть и психогенные припадки. Припадок проявляется состоянием гипертонуса, дрожанием, ритмическим подергиванием, а также падением, как при большом припадке. Могут наблюдаться сложные формы движений наподобие психомоторных припадков или акинетические и ступорозные, ареактивные состояния. Вегетативные симптомы: покраснение лица, слюнотечение, замедленная реакция зрачков — дополняют картину обманчивого сходства.

Психогению позволяют подтвердить приведенные ниже критерии: ситуационная связь припадков; часто драматический, подчеркнуто демонстративный характер припадков; частичное сохранение реактивной способности; отсутствие постпароксизмального истощения; вариабельность картины приступов у одного и того же больного; высокая и временами довольно изменяющаяся частота припадков со склонностью к их возникновению сериями и переходу в статус; отсутствие характерных изменений ЭЭГ в процессе развертывания психогенного припадков, что удастся установить в процессе многочасового телеметрического наблюдения.

6.2.5. Синкопальные приступы

В основе этих состояний, весьма различных по своему генезу, лежит преходящая центральная гипоксемия. Во время обморока ребенок падает, но повреждения при этом

Таблица 21. Причины и диагностика хронических рецидивирующих церебральных припадков (эпилептических и эпилептиформных)

Причины	Решающие диагностические признаки
<p>Эпилепсия неясной этиологии, генуинная эпилепсия</p>	<p>Исключить все симптомы, характеризующие симптоматическую эпилепсию</p>
<p>Без отягощенного семейного анамнеза Отягощенный семейный анамнез</p>	<p>Случаи эпилепсии и/или частые эндогенные церебральные поражения в семейном анамнезе</p>
<p>Симптоматическая эпилепсия</p>	
<p>Врожденные пороки развития ЦНС</p>	<p>Раннее появление судорог. Наличие анатомических пороков развития, например, порэнцефалия, недоразвитие мозолистого тела, микроэнцефалия по данным энцефалографии. Иные экстрацеребральные пороки развития, особенно в производных эктодермы. Асимметрия ЭЭГ на разных полушариях. Признаки врожденных анатомических изменений мозга среди родственников</p>
<p>Гидроцефалия врожденная или приобретенная</p>	<p>Макроцефалия, типичные изменения при вентрикулографии, эхоэнцефалографии и компьютерной томографии черепа</p>
<p>Пороки развития сосудов мозга (например, болезнь Стерджа—Вебера)</p>	<p>Характерные данные ангиографии. При болезни Стерджа—Вебера: гемангиомы на лице, пороки развития сосудов глазного дна. На рентгенограммах черепа двойная полоса кальциноза в парието-окципитальном отделе мозга</p>
<p>Удлиненный череп (дефекты, рубцы) после родовой травмы</p>	<p>Тяжелые роды, иногда кровянистый ликвор. На сонограммах часто кровоизлияния в мозг; в постнатальном периоде часто судорожные состояния</p>
<p>Синдром перинатальной одышки</p>	<p>Типичный постнатальный анамнез</p>
<p>Черепно-мозговые повреждения (как остаточное явление — гигрома)</p>	<p>Анамнез. ЭЭГ: асимметрия. При выпоте — характерные данные диафаноскопии. Пункция родничков: получение жидкости гигромы. На рентгенограмме обнаружение гигромы при замене жидкости воздухом. На компьютерной томограмме дефекты мозга (рис. 80)</p>
<p>Энцефалит или менингит до или после рождения</p>	<p>Типичный анамнез: острое заболевание с потерей сознания, высокой температурой, судорогами, часто изменения на ЭЭГ и глазном дне. Серологическое подтверждение перенесенного токсоплазмоза</p>
<p>Сосудистые поражения (тромбоз, эмболия)</p>	<p>Обнаружение ранних острых нарушений свертываемости крови, признаки эмболии, характерные данные ангиографии</p>
<p>Хронические нарушения обмена веществ</p>	<p>Всегда обнаруживают признаки физического и психического недоразвития (остановка или замедление развития). Точный диагноз устанавливают на основании выявленной ферментной недостаточности, необычного содержания в крови или выделения соответствующих веществ (например, данные аминокислотной хроматографии сыворотки крови и мочи). Наличие клеточных изменений (на-</p>

Причины	Решающие диагностические признаки
<p>Аминоацидопатии Фенилкетонурия (болезнь Феллинга) Болезнь «моча с запахом кленового сиропа»</p>	<p>копление патологических продуктов обмена). Определенные нарушения обмена характеризуются соответствующими признаками (см. ниже)</p> <p>Атаксия, МКС-судороги, часто бесцветные волосы, экзема на коже. При рождении неврологические нарушения не выявляются</p> <p>Быстро прогрессирующее ухудшение общего состояния и смерть в первые 4 нед после рождения. Моча имеет запах кленового сиропа</p>
<p>Гомоцистинурия Гиперпролинемия Болезнь Хартнупа</p>	<p>Острая гемиплегия, вывих хрусталика Частое развитие глухоты Кожные высыпания под влиянием облучения, особенно весной и летом. Весьма часто одновременно периодическая атаксия и эпилепсия</p>
<p>Окулоцереброренальный синдром Лоу Нарушения углеводного обмена Галактоземия</p>	<p>Только у мальчиков. Низкорослость. Гипотония. Катаракта, часто глаукома и макрофтальм</p>
<p>Гликогеноз</p>	<p>Преимущественно у мальчиков. При острой форме уже в первые дни жизни отказ от пищи, рвота, понос, желтуха, гепатомегалия</p>
<p>Мукополисахаридозы</p>	<p>При типе II (болезнь Помпе) — генерализованное накопление гликогена, кардиомиегалия, мышечная гипотония. При гликогенозе некоторых типов гипогликемические кризы с тяжелыми припадками судорог</p>
<p>Прогрессирующая миоклоническая эпилепсия (тип Лафоры)</p>	<p>Отставание психического развития и гепатомегалия. Припадки преимущественно при мукополисахаридозе III типа — болезнь Санфилиппо. Гарголизма нет</p>
<p>Рецидивирующая гипогликемия при сахарном диабете</p>	<p>Возраст от 10 до 15 лет. Большие эпилептические припадки, не поддающиеся терапии. Миоклонии преимущественно при пробуждении, засыпании и возбуждении</p>
<p>Идиопатическая семейная гипогликемия (Мак-Куарри)</p>	<p>Инсулинотерапия сахарного диабета. Нарушения диеты (голод) или слишком поздний прием пищи, передозировка инсулина, чрезмерная физическая нагрузка. Следы от инъекций подтверждают диабет. Длительные рецидивирующие состояния гипогликемии приводят к энцефалопатии</p>
<p>Протенин (лейцин) чувствительная гипогликемия</p>	<p>Чаще спонтанная гипогликемия в ранние утренние часы. Введение инсулина вызывает длительное и тяжелое снижение уровня сахара в крови. Менее выражено снижение после АКТГ или глюкокортикоидов. Поражение преимущественно в возрасте от 1 до 5 лет. Семейная предрасположенность. Хороший спонтанный прогноз</p>
	<p>Гипогликемии после обильной белковой пищи, прежде всего коровьего молока. Тяжелые припадки судорог, проходящие после введения глюкозы, выраженные изменения ЭЭГ. Серьезная опасность повреждения мозга при длительных повторных припадках. Подтверждение диагноза: развитие ги-</p>

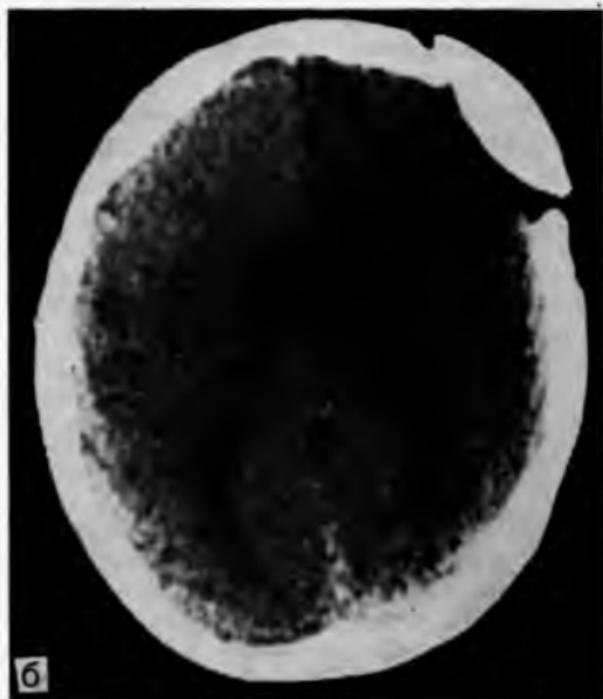
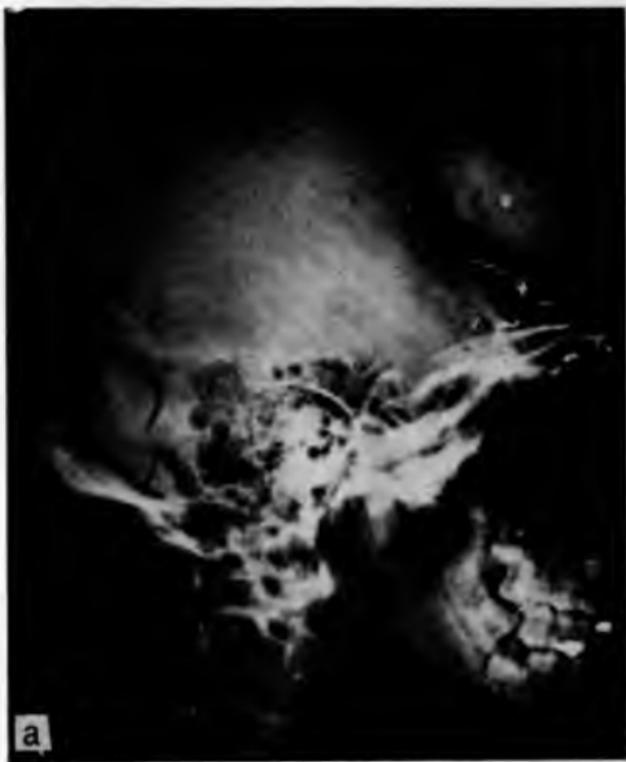
Причины	Решающие диагностические признаки
<p>Нейролипидозы Ганглиозидоз (Тей—Сакса) Болезнь Ниманна—Пика</p>	<p>погликемии через 15—30 мин после введения лейцина (подготовиться к внутреннему введению глюкозы из-за опасности судорог)</p> <p>Вишнево-красные пятна на глазном дне (в области желтого пятна). Снижение активности гексозаминидазы А в крови</p> <p>Гепатоспленомегалия, вишнево-красные пятна на глазном дне, пенистые клетки в селезенке и в костном мозге, признаки энзимного дефекта</p>
Болезнь Гоше	<p>Клетки Гоше в костном мозге, спленомегалия, панцитопения, признаки ферментной недостаточности</p>
Болезнь Хенда—Шюллера—Крисчена Диффузный склероз мозга	<p>Остеолитические гранулемы в своде черепа, экзофтальм, низкорослость, несахарный диабет</p> <p>Хроническое прогрессирование мозговых нарушений с остановкой развития, часто гипертония мышц, состояние децеребрации. Отягощенная наследственность. Пункционная биопсия мозга в некоторых случаях позволяет получить прижизненное гистохимическое, гистологическое и биохимическое подтверждение диагноза</p>
Хроническая тетания	<p>Трофические нарушения волос, ногтей, кожи и зубов; катаракта; карпопедальный спазм. Гипокальциемия, признаки гипопаратиреоза, клубочковая недостаточность (хронический нефрит) или гипопротениемия (например, нефроз)</p>
Припадки вследствие дефицита пиридоксина	<p>Дети грудного и младшего возраста при неполноценном питании имеют дефицит витаминов группы В. Высокое содержание ксантуреновой кислоты в моче. Приступы судорог и изменения ЭЭГ исчезают после введения витамина В₆</p>
Припадки при пиридоксинавой зависимости	<p>Содержание ксантуреновой кислоты в моче не повышено. Введение витамина В₆ дает такой же эффект, как и при судорогах из-за его дефицита. Причина: вероятно, более высокая потребность в этом витамине, чем в норме</p>
Медленно растущие опухоли мозга	<p>Признаки повышенного внутричерепного давления, характерные изменения на компьютерной томограмме и эхоэнцефалограмме</p>
Компрессия мозга при преждевременном срастании швов	<p>Микроцефалия, часто дизцефалия. Раннее зарастание швов черепа, полное или частичное. Признаки повышенного внутричерепного давления (рентгенограммы, изменения глазного дна). Иногда амблиопия или амавроз</p>

Примечание. Наиболее частая форма припадков — генерализованные тонико-клонические судороги с потерей сознания.

бывают незначительными. Тонус мышц ослаблен. Клонические явления отсутствуют, но они могут возникать на короткое время и в слабо выраженной форме при длительном обмороке после короткой тонической фазы напряжения. Непосредственно перед обмороком могут быть головокружение, мерца-

Рис. 80. Тяжелая черепно-мозговая травма в области височной и теменной костей справа после удара о столб электропередачи. Большой припадок с левосторонней фокальной симптоматикой.

а — рентгенограмма черепа юноши в возрасте 15 лет с признаками частичного заживления перелома; б — компьютерная томограмма: дефект мозга с расширением и вытяжением правого бокового желудочка (наблюдение А. Дѣх).



ние или потемнение в глазах, а также тошнота и боль в животе либо головная боль и рвота. Подробное описание клинической картины обморока и его дифференциальную диагностику с другими сходными состояниями см. в табл. 21.

Причины обморочных состояний многообразны.

Заболевания сердца. Стеноз устья аорты, особенно подклапанный; недостаток кислорода в периферической крови резко возрастает при физической нагрузке или сильном возбуждении. Комбинированные пороки сердца с смешанным цианозом. Гипоксемия возникает в тех же условиях, что и при стенозе устья аорты. Стеноз легочного ствола. Нарушения сердечного ритма по типу пароксизмальной тахикардии и приступов Морганьи—Адамса—Стокса. Нарушение внутрисердечной проводимости с удлинением интервала QT и склонностью к мерцанию желудочков вследствие приобретенных (гипокалиемия, гипокальциемия, миокардит, кровоизлияние в мозг) и наследственных (синдромы Романо—Уорда и Джеруэлла—Ланге-Нильсена с лабиринтной глухотой) причин.

Диагностика QT -синдрома затруднена из-за большой вариабельности получаемых результатов. Острый миокардит.

Аномалия сосудов мозга или тромботические процессы в них. Обморочное состояние может развиваться без внешнего повода, только при резком движении головы. Основное значение в возникновении этих нарушений может иметь ограничение притока крови к мозгу, а также рефлекторные воздействия на каротидные синусы.

Ортостатический коллапс (нарушения ортостатической регуляции) возникает при длительном стоянии или при резком подъеме из положения лежа.

Острое повышение артериального давления при феохромоцитоме, гломерулонефрите и других нарушениях. Резкое сужение сосудов при подобных состояниях уменьшает приток крови к мозгу.

Эмоциональные нарушения (страх, боль, испуг) могут возникать, например, при инъекциях, взятии крови на анализ. В таких случаях речь идет, по-видимому, о рефлекторном обмороке, опосредованном системой блуждающего нерва.

Прямое раздражение автономных центров мозга при токсических, инфекционных и объемных процессах в области продолговатого мозга: опухолях мозга, бульбарных поражениях при полиомиелите, энцефалите, тяжелых формах ботулизма, бешенстве, черепно-мозговой травме.

Раздражение каротидного синуса возникает при воздействии локальных факторов: сильной тупой травмы (удар), кровоизлияния под интиму после ранения или пункции (артериография), вследствие сдавления прилежащими лимфатическими узлами при их значительном увеличении, а также инфильтрации или токсического воздействия со стороны окружающих тканей.

Синдром кашлевого обморока (может наблюдаться и при смехе). Раздражение гортани вызывает очень сильные приступы кашля. На этом фоне развивается острая потеря тонуса и может наступить коллапс («кашлевой удар»). Подобная картина развивается и при очень сильном смехе. После окончания приступа самочувствие обычно хорошее, никаких последствий (см. также следующий раздел — Нарколепсия).

Для дифференциальной диагностики (см. табл. 20) имеют большое значение данные ЭЭГ и ЭКГ (особенно ЭКГ в положении стоя), а также исследование кровообращения — проба Шеллонга. Артериальное давление у детей со склонностью к ортостатическому коллапсу остается нормальным в положении лежа, но при вставании систолическое давление быстро падает, амплитуда уменьшается и развивается тахикардия.

6.2.6. Ночной страх

Данное состояние характеризуют как ночной испуг маленького ребенка. После нескольких часов сна малыш громким криком зовет мать к кроватке. Полный страха, покрытый потом, он ищет защиты, словно увидел страшный сон. Сознание его не вполне ясное, он почти не реагирует на обращение и уговоры, но постепенно успокаивается, снова засыпает и утром ничего не помнит о ночном происшествии. Возможны небольшие клонические явления. На ЭЭГ не бывает никаких изменений. Для дифференциальной диагностики важны типичная клиническая картина, характерный возраст, довольно регулярные вечерние повторения, особенно у восприимчивых детей. Все эти особенности позволяют исключить эпилепсию (табл. 22). Прием 2 мг валиума (сибазон) по вечерам позволяет предупредить повторение ночного страха. На эпилептические припадки этот препарат не оказывает действия.

Таблица 22. Характеристика ночного страха и ночных психомоторных припадков

Характеристика состояния	Психомоторный припадок	Ночной страх
Фаза сна	Неглубокий сон	Глубокий сон
Картина страха	Редко	Обязательно
Подъем из (в) постели	Редко	Часто
Сложные действия	Редко	Часто
Полупонятные речи	Редко	Часто
Связь с событиями предыдущего дня	Редко	Часто
Конвульсии	Часто	Никогда
Амнезия	В большинстве случаев	В большинстве случаев

Заболевание, по всей вероятности, связано с дизэнцефальной патологией (нарушение регуляции сна). **Кратковременное состояние сна** в неподходящее время и в неподходящем месте может развиваться либо многократно в течение дня, либо несколько раз в году. Наступившее состояние ничем не отличается от нормального сна. Оно чаще возникает у мальчиков, наступает без каких-либо предрасполагающих факторов и длится 5—15 мин. Нормальной является только ситуация. После такого сна дети просыпаются освеженными и продолжают прерванные занятия. Ребенка в состоянии нарколепсии можно разбудить так же, как и во время обычного сна в ночное время. Нарколепсия может быть идиопатической или симптоматической: после энцефалита, черепно-мозговой травмы или при опухоли мозга (гипоталамуса).

Острая потеря тонуса развивается без каких-либо предвестников и не сопровождается потерей сознания. Дети внезапно падают, теряют способность говорить и двигаться. Факторами, провоцирующими подобные припадки, являются самые различные аффекты: смех, испуг, досада, гнев. Неожиданная щекотка также может спровоцировать припадок.

Пикквикский синдром (синдром апноэ во сне) имеет значительное сходство (если не полную идентичность) с картиной нарколепсии. Важным дополнением является только выраженная степень ожирения у больных с синдромом апноэ во сне. Они обращают на себя внимание выраженной сонливостью, в течение суток многократно впадают в состояние периодического поверхностного дыхания типа Чейна—Стокса, перемежающегося периодами апноэ длительностью 10—15 с. Продолжительность этих периодов может увеличиваться до 5—15 мин, отмечается цианоз и сомнолентность. Сон при этом не освежает. Даже ночью больные спят беспокойно, сон поверхностный. Гиповентиляция, по-видимому, является фактором, тормозящим сон, поэтому постоянная сонливость у таких больных является естественной реакцией утомления из-за постоянного дефицита сна.

Дифференциальный диагноз с приступами сумеречного состояния основан на том, что ребенка при нарколепсии можно разбудить в любой момент. От абсанса нарколепсию отличает ее большая продолжительность. Обморочные состояния всегда сопровождаются угасанием сознания. ЭЭГ у больных нарколепсией обычно остается нормальной или показывает картину физиологического сна.

6.3. Длительное нарушение сознания

Структурные формирования мозга, обеспечивающие сознание, высокочувствительны к гипоксемии, сдвигам электролитного баланса, гипогликемии и многочисленным веществам, оказы-

вающим прямое токсическое действие. Рефлекторные факторы также могут оказывать повреждающее влияние, например, углубляя действие травмы. Степень снижения сознания определяется характером взаимодействия всех указанных причин. При этом приходится учитывать влияние не только первичных, но и вторичных механизмов. Схема группировки соответствующих нарушений сознания может лишь очень приблизительно учитывать фактор причинности, так как разные причины могут воздействовать одновременно, а их влияния перекрывают друг друга. Помимо этого, взаимодействие разных факторов в каждом отдельном случае значительно усложняет диагностику. С учетом данных предпосылок можно предложить следующую группировку: шоковые состояния, коматозные состояния в результате обменных нарушений, первичные поражения мозга, отравления.

6.3.1. Шоковые состояния

Одним из основных патофизиологических механизмов шока является острое уменьшение объема циркулирующей крови (ОЦК), что приводит к недостаточному кислородному обеспечению всего организма, в первую очередь мозга. Гиповолемия может возникать вследствие кровопотери, потери плазмы крови, потери электролитов и жидкости, расширения кровеносного русла или ослабления сердечных сокращений.

Патофизиология. На первых порах организм пытается поддержать кровоснабжение наиболее важных для жизни органов путем централизации кровотока и его уменьшения в органах с невысокой интенсивностью обменных процессов. Кожа и мышцы при этом обеспечиваются кровью минимально. Частота сердечных сокращений возрастает. ОЦК обычно быстро восстанавливается за счет тканевой жидкости, устремляющейся в просвет сосудов. В тех случаях, когда данный регуляторный механизм не действует или не обеспечивает компенсации, минутный объем сердца и артериальное давление снижаются. Недостаточным становится кровоснабжение даже жизненно важных органов. Степень этих нарушений микроциркуляции имеет важное значение для прогноза шока. Почки играют особую роль в компенсации этих нарушений. Снижение образования мочи на первых этапах (олиг- или анурия) является фактором коррекции. Ограничение клубочковой фильтрации и выпадение корригирующей функции канальцев происходит из-за спазма почечных артериол, при этом возникает опасность гипоксемического повреждения преимущественно проксимальных отделов почечных канальцев. Если возникают такие изменения почек, олиг- и анурия сохраняются и после нормализации общего кровотока (необратимые изменения при шоке).

Описанные нарушения наиболее характерны для геморраги-

ческого шока. Примерно таков же механизм шока при потере жидкости и электролитов, например, при токсикозе у грудных детей. Токсикоз наблюдается также и при ожоговом шоке, но первостепенное значение при нем имеет потеря плазмы через раневую поверхность и снижение ОЦК. Бактериальные эндотоксины или анафилактоидные факторы вначале вызывают значительное расширение периферических сосудов, возврат венозной крови уменьшается, возникают нарушения микроциркуляции, подобные описанным выше. Шокковые состояния наиболее опасны для детей, особенно грудного возраста. Это объясняется напряженностью и высоким уровнем обменных процессов у них, особой чувствительностью к нарушениям баланса жидкости, повышенной нагрузкой на легкие и сердце даже в нормальных условиях, а также сниженной концентрационной способностью почек.

Тяжесть шокового состояния оценивают с помощью наиболее важных показателей.

Внешний вид больного: бледная холодная кожа свидетельствует о снижении кровотока, акроцианоз характерен для выраженной гипоксемии.

Состояние сознания: различная степень нарушения сознания от сомноленции до комы.

Исследование кровотока. Проба с возвращением крови в капилляры после надавливания — простой тест, позволяющий ориентироваться в состоянии микроциркуляции. Ногтевое ложе на пальце несильно сдавливают на короткое время, а затем сравнивают время возобновления кровотока под ногтем у больного и у здорового (контроль). Снижение ОЦК проявляется тахикардией, слабым, едва пальпируемым пульсом, спадением вен на шее и тыле кистей, снижением центрального венозного давления, определяемого при катетеризации сердца (нормальное венозное давление равно 40—80 мм водн. ст.), иногда снижением систолического давления. В начальном периоде шока из-за распространенного спазма сосудов артериальное давление может оставаться нормальным. Различие между систолическим и диастолическим давлением должно быть не менее 20 мм рт. ст. Шоковый индекс (отношение показателя пульса к величине систолического давления) не имеет практического применения у детей.

Функция почек. Почасовое определение количества мочи, выделяемой из катетера, введенного в мочевой пузырь, является наиболее быстрым и точным методом контроля почечной функции. Часовой диурез 25 мл/(ч·м²) поверхности тела служит пограничным критическим показателем. Диурез детей разного возраста см. табл. 128.

Лабораторные исследования. Оценка кислотно-основного состояния с помощью газового анализа крови (Аструп), определение электролитов, гемоглобина или предпочтительнее гематокрита, а также остаточного азота.

6.3.2. Геморрагический шок

Опасность кровотечения определяется количеством потерянной крови, но в первую очередь скоростью кровопотери. Ниже приведены основные причины геморрагического шока.

Пре- и интранатальная кровопотеря у новорожденных.

Фетоматернальная трансфузия (патология плацентарных ворсин). В мазке периферической крови, взятой у матери, обнаруживается большое число эритроцитов, содержащих гемоглобин F.

Кровопотеря из плодной части плаценты наблюдается в случае предлежания плаценты и ее преждевременной отслойки и разрыва. Эритроциты, содержащие гемоглобин F, обнаруживаются в вытекающей из влагалища крови.

Обширная кефалгематома и экстрадуральная гематома. Ориентирами при установлении диагноза служат тяжелые роды, узкие родовые пути, применение щипцов или вакуум-экстрактора. Важное диагностическое значение имеют локальные изменения на голове, выбухающие роднички, очаговые неврологические изменения, результаты интракраниальной сонографии, иногда судороги. Дети рождаются бледными, их кожа очень скоро становится бледно-синюшной. Дыхание и пульс значительно ускорены, тонус мышц снижен.

Фетофетальная трансфузия у однояйцовых близнецов. Наличие общей плаценты приводит к неравномерному распределению крови, особенно во время родов. В результате один из близнецов рождается бледным (иногда в состоянии шока), а второй — с интенсивно покрасневшей кожей (полиглобулия).

Мелена (геморрагическая болезнь новорожденных) возникает в результате гипопротромбинемии, проявляется на 2—3-й день после рождения. Тяжелый, угрожающий жизни шок может наступить уже после двукратного кровавого стула.

Кровотечение из варикозных вен пищевода, язвы желудка, двенадцатиперстной кишки, из дивертикула Меккеля.

Несчастный случай с наружными или внутренними повреждениями. Диагностическую тактику при внутренних повреждениях см. раздел 28, табл. 79.

Кровотечение при болезнях крови, коагулопатии, тромбопении, вазопатии.

Внутрибрюшинное кровотечение из кисты желтого тела у девочек старшего возраста (редко).

6.3.3. Травматический шок

Нарушения дыхания и кровообращения при травматическом шоке могут развиваться при непосредственном повреждении как этих органов, так и соответствующих мозговых центров.

Нарушения кровообращения вследствие наружной или внутренней кровопотери (см. Геморрагический шок).

Потеря плазмы крови, например, при ожогах и других раневых процессах, при ранениях с размозжением тканей, переломами и с обширным повреждением мягких тканей. Рефлекторные нарушения регуляции, например, при травме живота, черепно-мозговой травме, а также из-за боли (раневой шок). Ушиб сердца при сильной тупой травме в области передней поверхности грудной клетки. При этом могут развиваться нарушения возбудимости сердца: брадикардия, атрио-вентрикулярные или гетеротопные экстрасистолы (по данным ЭКГ).

Тяжелые **нарушения дыхания** очень быстро вызывают и нарушения кровообращения. Нарушения механики дыхания вследствие ранения и повреждения грудной клетки, пневмоторакса. Закупорка дыхательных путей сгустком крови, аспирированными рвотными массами, пищей и питьем; удушение при strangulation. Рефлекторные нарушения дыхания из-за раздражения дыхательного центра при сотрясении, ушибе и сдавлении мозга, при кровоизлиянии в желудочки мозга, при отравлении.

6.3.4. Шок при потере воды и электролитов

Характерная особенность данной формы шока заключается в переплетении различных причинных факторов, каждый из которых в отдельности также может привести к шоку. Поэтому из комплекса причин необходимо выделить отдельную ведущую. Массивная потеря воды и электролитов нередко происходит при **упорной рвоте**. Тяжелая ацетонемическая рвота развивается преимущественно у младенцев или у эмоционально лабильных детей более старшего возраста. Рвота наблюдается преимущественно при инфекциях, гастроэнтерите, стенозе привратника, кишечной непроходимости, отравлениях и других заболеваниях.

6.3.5. Инфекционно-токсический шок

Возбудители всех инфекционных заболеваний в принципе могут быть причиной шокового состояния. Но чаще ими оказываются грамотрицательные микроорганизмы, выделяющие эндотоксин (менингококки, эшерихии, стрептококки группы В, сальмонеллы и шигеллы). Ниже приведены основные клинические проявления этого шока.

Сепсис новорожденных чаще вызывают стрептококки группы В.

Токсикоз, интоксикация грудных детей — крайне тяжелое состояние, представляющее непосредственную угрозу для жизни, — возникает благодаря взаимодействию ряда факторов.



Рис. 81. Токсикоз у ребенка грудного возраста при гастроэнтерите. Кисти сжаты в кулаки, большие застывшие и погруженные как бы в себя глаза.

С одной стороны, бактериальная или вирусная инфекция, с другой — расстройства обмена веществ (потеря воды, солей, истощение энергетических ресурсов преимущественно из-за недостатка глюкозы, метаболический ацидоз). Выделяют две основные формы токсикоза.

Диспепсическая кома развивается при диспепсии и сопровождается упорной рвотой и многократным жидким стулом.

Гиперпиретическая форма токсикоза существенно отличается от описанной выше формы. Ей свойственны: более или менее значительное повышение температуры тела, нарастающее помрачение сознания вплоть до комы, слабое сосание груди, бросающаяся в глаза неподвижность или чаще беспокойство, пронзительный крик; большие застывшие глаза («потерянный взгляд»), редкое мигание (рис. 81); глубокое дыхание (дыхание Куссмауля); признаки обезвоживания: запавшие глаза с мягкими глазными яблоками, длительно не расправляющиеся складки на коже, запавшие роднички, частый мягкий пульс, тихие тоны сердца, уменьшение тени сердца на рентгенограмме (следствие гиповолемии), малый диурез; вначале гипертония мышц, а затем по мере ухудшения состояния их гипотония; своеобразная установка рук — «поза фехтовальщика»; частые судорожные припадки (большой припадок); нередко параличи черепных нервов (птоз, косоглазие); патологические лабораторные показатели: увеличен показатель гематокрита, ацидоз. Содержание электролитов (натрий, калий, хлор) может

быть понижено в большей или меньшей степени, что определяется потерей воды; при незначительной потере электролитов их уровень остается почти в границах нормы. При выраженном эксикозе с большой потерей жидкости (преимущественно при гиперпиретической форме токсикоза и потере воды через легкие) может развиваться даже гиперэлектролитемия. При эксикозе с потерей солей значительно увеличивается содержание остаточного азота.

Острый энтероколит — тяжелое заболевание, способное вызвать нарушение сознания. Возбудителем могут быть шигеллы (дизентерия), сальмонеллы, стафилококки (иногда как вторичная инфекция при лечении антибиотиками) и вирусы (в том числе энтеро- и аденовирусы). Особую форму энтерита вызывает вибрион холеры. Чаще болеют дети младшего возраста и дети во второй половине первого года жизни. У них отмечаются высокая температура, бледность, профузный водянистый понос, тяжелый эксикоз, малый пульс, затемнение сознания вплоть до комы (рис. 82).

Некротизирующий энтероколит развивается преимущественно у новорожденных в первые дни жизни, нередко после тяжелых родов, осложненных нарушением кровообращения и асфиксией. Вначале появляется примесь крови в испражнениях (кровянистый стул), затем возникают симптомы паралитической кишечной непроходимости, рвота с примесью желчи, септическое состояние, сомнолентность, нарушения кровообращения. Рентгенологически отмечают пневматоз кишечника, пузырьки газа в системе воротной вены и/или пневмоперитонеум.

Энцефалоэнтерит (см. раздел 6.3.8).

Тяжелая пневмония (плевропневмония) поражает прежде всего детей грудного и младшего возраста. Возбудителем чаще являются коагулазоположительные стафилококки. В течение нескольких часов или дней развивается тяжелое общее состояние: высокая температура, одышка и постанывание при выдохе, слабость, сомнолентность и беспокойство вследствие одышки; кожа бледная, холодная, влажная от пота; пульс малый и быстрый; живот вздут (токсический метеоризм). Над пораженными участками легкого укорочение перкуторного звука и бронхиальное дыхание, при плевропневмонии дыхательные шумы ослаблены. Рентгенологически обнаруживаются более или менее обширные участки затемнения (пневмония, плевропневмония). В некоторых случаях выявляются пневмоцеле или мелкоочаговые множественные затемнения (бронхопневмония, милиарная пневмония).

Острый диффузный перитонит редко возникает при гематогенном распространении инфекции (пневмококковый перитонит у больных нефритом или после удаления селезенки; стрептококковый перитонит у больных рожей, скарлатиной или ангиной). У девочек следует учитывать опасность восходящей инфекции по трубам. Обычно же перитонит представляет собой

Рис. 82. Токсический энтерит. Тяжелый эксикоз, запавшие глаза. Псевдомимика, выражение отращения. Бессознательное состояние.
а — вид спереди; б — вид сбоку.



осложнение аппендицита, механической кишечной непроходимости (перфорации или чресстеночное проникновение инфекции). У новорожденных он развивается в результате инфицирования пупочной раны (чаще кишечной палочкой). Этиология и патогенез заболевания определяют различные темпы нарастания тяжести клинической картины. Гематогенный перитонит уже через несколько часов вызывает перитонеальный шок. Нарушения сознания отражают тяжелые изменения кровообращения. В клинической картине на первый план выступают сильная боль в животе, повышенная чувствительность ко всякому прикосновению, заостренные черты лица (*facies abdominalis*), защитное напряжение мышц брюшной стенки (может отсутствовать у новорожденных, у детей грудного возраста, а также при пневмококковом перитоните), повышенная чувствительность при пальпации и при перкуссии живота, метеоризм, паралитический илеус (рвота, задержка стула, отсутствие перистальтики), лихорадка, высокие лейкоцитоз и СОЭ.

Значительные трудности возникают при дифференциальной диагностике тяжелых форм перитонита с псевдоперитонитом и псевдоаппендицитом при диабетической коме или прекоме и тяжелой ацетонемии. Решающее значение для диагноза сахарного диабета имеют высокий уровень сахара в крови и отсутствие асцита.

Токсическая скарлатина (молниеносная скарлатина) характеризуется, помимо обычной картины скарлатины, такими симптомами, как ангина, выраженная экзантема, сомнолентность вплоть до глубокой комы, кровоизлияния на коже (петехиальные и более крупные), кровотечение из носа, ушей, кишечника, почек; иногда судороги.

Токсическая корь. Высыпания часто бывают обычными, но сочетаются с кровоизлияниями в кожу, которые локализуются не только в местах экзантемы (как при геморрагической форме кори), но и на свободных участках кожи. Основные признаки заболевания: нарушения сознания, тяжелые нарушения кровообращения вплоть до коллапса, ацидоз, иногда приступы судорог.

Коревой энцефалит развивается на фоне более или менее стабильной гемодинамики и отсутствия кожных кровоизлияний, характеризуется высокой температурой, делирием, часто судорогами, параличами, комой. На ЭЭГ характерные для энцефалита изменения, в ликворе небольшой плеоцитоз.

Токсическая форма дифтерии. Локальные симптомы дифтерии сочетаются с тяжелыми общими нарушениями: недостаточность кровообращения, апатия, мертвенно-бледная холодная кожа, склонность к рвоте и поносу, кровоизлияния в кожу (петехии и экхимозы) в результате токсического поражения капилляров, часто паралич мягкого неба.

Первичная форма токсической дифтерии про-

Рис. 83. Брюшной тиф. Сомнолентность, замедленная реакция, «взгляд сквозь туман».



является быстрым и ранним повышением температуры до высоких цифр и рвотой. Локальные симптомы (дифтерия горла и носоглотки) могут быть нерезко выраженными. Развивающиеся судороги являются следствием тяжелой интоксикации или высокой температуры. Вторичная форма токсической дифтерии возникает в связи с несвоевременным и недостаточным введением антидифтерийной сыворотки (на 4—6-й день). На первый план выступает поражение сердца (миокардит), которое может быть причиной шокового состояния. Важное диагностическое значение имеют форма и величина сердца, данные ЭКГ (табл. 23).

Брюшной тиф — инфекционное заболевание с циклическим течением, вызываемое сальмонеллами (*S. typhi*, *paratyphi* A, B, C). У детей младшего возраста инфекция наблюдается реже, чем у более старших. В большинстве случаев протекает как гастроэнтерит. Для брюшного тифа характерно тяжелое оцепенение одновременно с высокой лихорадкой уже на 1-й неделе заболевания. Ребенок производит впечатление смотрящего сквозь окружающие предметы, сквозь туман (рис. 83). Другие типичные признаки: розеолезные высыпания преимущественно на коже живота (2-я неделя болезни), «тифозный язык», стул типа горохового пюре, иногда с примесью крови, увеличение селезенки, лейкопения. Возбудителя можно обнаружить в крови (1-я неделя болезни), в кале и в моче (2-я неделя). Положительная реакция Видалья появляется после 3-й недели болезни.

Менингит. Шок при тяжелых формах менингита может быть

Таблица 23. Клиническая характеристика и дифференциальная диагностика дифтерии

Клинические формы	Местные признаки	Общие признаки	Заболевания, с которыми дифференцируют дифтерию
<p>Локальные формы</p> <p>Дифтерия миндалин</p>	<p>Ангина с псевдомембранозным налетом, желтовато-серым или цвета слоновой кости, с коричневыми пятнами из-за пропитывания кровью. Границы четкие с зоной покраснения и переходом на мягкое небо и дужки. При попытке снять налет кровотоечение! Сладковатотухлый запах изо рта. Регионарные лимфатические узлы увеличены, плохо отграничены</p>	<p>Плохое самочувствие, небольшая температура, головная боль, сильная боль в горле, нарушения кровообращения выражены по-разному в зависимости от интоксикации</p>	<p>Разные формы ангин с налетами. Немедленное микроскопическое исследование мазка из зева на бактерии Леффлера, посев</p>
<p>Дифтерия носа (наиболее опасна у грудных и маленьких детей)</p>	<p>Гнойно-кровянистые выделения, часто из одной ноздри. Эскориации слизистой оболочки у носового входа. Псевдомембраны на раковинах. Значительное увеличение подчелюстных лимфатических узлов</p>	<p>Те же и затруднение носового дыхания</p>	<p>Разные формы насморка, включая врожденный сифилис, нагноение при внедрении инородного тела</p>
<p>Дифтерия гортани, дифтерийный круп</p>	<p>Псевдомембраны в гортани. Увеличение лимфатических узлов в срединном треугольнике шеи</p>	<p>Те же, что при дифтерии миндалин, и инспираторный стридор, охриплость голоса, сухой кашель, одышка, приступы удушья с цианозом</p>	<p>Неспецифический ларингит, гриппозный круп, аспирация инородных тел, ретрофарингеальный абсцесс, спастический бронхит, бронхиальная астма</p>
<p>Дифтерия кожи, ран, пупка</p>	<p>Нежные наложения белого цвета на плохо заживающих ранах</p>	<p>Различные в зависимости от тяжести токсической дифтерии</p>	<p>Плохое заживление ран иного генеза, например при иммунодефиците</p>
<p>Дифтерия конъюнктивы</p>	<p>Кровянисто-серозное отделяемое из глаза, тонкие пленки на слизистой оболочке</p>	<p>То же</p>	<p>Конъюнктивит иного генеза. Мазок с микроскопией, посев</p>

Дифтерия среднего уха	Гиперемия и воспаление барабанной полости (большая перфорация). Белые островки (налеты) на границе со слуховым проходом. Увеличение регионарных лимфатических узлов	То же	Хронический отит, часто нагноение холестеатомы с другим возбудителем (мазок, посев)
Дифтерия вульвы	Маленькие язвы вульвы и у входа во влагалище, псевдомембраны и серозно-кровянистое отделяемое	То же	Опрелость (бактериальная, грибковая), герпес вульвы
Осложненная дифтерия			
Прогрессирующая или нисходящая дифтерия с вторичным поражением гортани	Дифтерия миндалин и зева с псевдомембранами, распространяющимися на гортань. Перитонзиллярный отек. Сильное увеличение регионарных лимфатических узлов, перигландулярный отек («шея императора»)	Симптомы дифтерии миндалин и стенозирование воздушных путей	Такие же, как при дифтерии миндалин и гортани
Токсическая дифтерия			
Злокачественная дифтерия, нарушение кровообращения из-за паралича вазомоторов на периферии и в центре	Миндалины: сильный отек, тонкий беловатый налет или толстые желтоватые наложения с грязновато-коричневым оттенком (кровянистые в псевдомембраны), выходящие за пределы миндалин	Лихорадка, бледность, и цианоз, недостаточность кровообращения. Оцепенелость и общее двигательное беспокойство. Часто судороги, кровоизлияния в кожу (петехии и экхимозы). Рвота и понос	Имеющийся инфекционно-токсический шок отличают от нарушения кровообращения из-за длительной дыхательной недостаточности (дифтерия гортани), от сердечной недостаточности (дифтерийный миокардит) и тяжелой (токсической) анемии
Поражение почек	Протеинурия, цилиндрурия, гематурия	Иногда гипертензия	

Клинические формы	Местные признаки	Общие признаки	Заболевания, с которыми дифференцируют дифтерию
Миокардит	Расширение сердца, нарушения проводимости (нерегулярность пульса), увеличение печени	Общая слабость, бледность, тахипноэ, отсутствие аппетита. Внезапная остановка сердца в первые дни болезни, но возможно и в течение 3 нед	
Параличи	Паралич мягкого неба (носовой оттенок голоса), глотания. Паралич глазодвигательных мышц: птоз, косоглазие, невозможность аккомодации. Паралич отводящих мышц — расходящееся косоглазие. Паралич лицевого нерва по периферическому типу		Вялые параличи иного генеза
Полиневрит	Параличи мышц туловища и конечностей, в том числе дыхательных (диафрагма, межреберные)	Зависят от локализации паралича	То же
Полирадикулит, Гийена—Барре синдром	Признаки полиневрита. В ликворе повышено содержание белка, низкий плеоцитоз	Зависят от локализации паралича. Часто дыхательная недостаточность, цианоз и потеря сознания	Вялые параличи иного генеза, особенности при полиомиелите
Паралич Ландри	Восходящий полирадикулоневрит	В зависимости от тяжести и локализации паралича: дыхательная недостаточность, паралич конечностей, мышц спины и шеи, паралич глотания	То же, что при полирадикулите

Примечание. В настоящее время заболеваемость дифтерией составляет 1 : 1000 000. Возбудитель: *Corynebacterium diphtheriae* токсинообразующая. Пути передачи: воздушно-капельный, редко через окружающие предметы. Инкубационный период 1—3 дня (до 5 дней).

связан как с действием токсинов, так и с непосредственным поражением вегетативных центров мозга. Отличить эти два механизма бывает нелегко. Менингит во всех случаях сопрягается более или менее выраженным энцефалитом (менингоэнцефалит). Кроме того, все формы менингита представляют собой многогнездное воспаление с наиболее опасной локализацией на мозговых оболочках, обуславливающей диагностически выразительные и доступные симптомы. Это относится ко всем формам бактериального менингита, вызванного разными возбудителями (табл. 24).

Таблица 24. Характерные предшествующие и сопутствующие сепсису или менингиту заболевания, облегчающие установление еще неизвестного возбудителя

Возбудитель	Заболевание
Стафилококки	Абсцессы, остеомиелит, пиодермия, средний отит, госпитальная инфекция
Стрептококки	Пиодермия, эндокардит, ангина, средний отит
Менингококки	Менингит с петехиями и экзантемой
Пневмококки	Менингит, пневмония, эмпиема плевры
Эшерихии (коли-бактерии)	Менингит, энтерит, пиелонефрит, пупочная инфекция
Синегнойная палочка	Энтерит, ринит, отит, пиелонефрит, пиодермия, пупочная инфекция, госпитальная инфекция

Собственно менингиту почти всегда предшествует короткая фаза общего недомогания с першением в горле, повышением температуры тела, головной болью. Характерные признаки менингита: апатия, слабость, лихорадка, головная боль, ригидность затылочных мышц, рвота; шок при менингите у детей развивается в результате недостаточности кровообращения, нарушения электролитного равновесия, эксикоза, иногда ацидоза и сопровождается более или менее выраженным помрачением сознания. Люмбальная пункция имеет большое значение для диагностики менингита и должна проводиться во всех подозрительных случаях. В ликворе определяют количество и состав клеток, содержание белка, сахара, лактатов, возбудителей болезни (микроскопия, посев) и их чувствительность к лекарствам. Дифференциальную диагностику менингита и менингизма см. раздел 20.2.

Острый сепсис. Основное условие сепсиса — периодическая или продолжительная бактериемия. Его источником обычно является локальное бактериальное воспаление, чаще гнойное. Бактериемия может приводить к возникновению новых очагов инфекции (менингит, остеомиелит, абсцесс легкого, печени или мозга). Сепсис бывает чаще у детей грудного и младшего возраста и обычно начинается с общих симптомов: внезапное повышение температуры до высоких цифр, ознобы, иногда су-



Рис. 84. Менингококковый сепсис при менингите. Сомнолентность, петехии.

дорожные припадки, нарушения кровообращения различной тяжести, нарушения сознания (от апатии до комы), часто увеличение селезенки (на 3—6 см, мягкая), лейкоцитоз, высокая СОЭ, часто анемия. Для определения возбудителя болезни производят посев крови (одновременно выявляя его чувствительность к препаратам). Возбудителями сепсиса чаще бывают стафилококки, стрепто-

кокки, менингококки, палочка инфлюэнцы, кишечная палочка, грамотрицательные микроорганизмы из желудочно-кишечного тракта. Первые часы заболевания часто имеют решающее значение для исхода сепсиса и возможности его излечения. Результаты же бактериологических исследований приходят слишком поздно, поэтому первоначальный этиологический диагноз сепсиса приходится основывать на характерных особенностях клинических проявлений процесса. Последующее изложение посвящено их описанию.

Менингококковый сепсис (синдром Уотерхауса—Фридериксен., рис. 84, см. рис. 244, 245). Менингококковая инфекция может сопровождаться самой различной симптоматикой: от гнойного менингита до сепсиса. Менингококковый менингит описан в разделе 20.2, он может быть и при менингококковом сепсисе. Слабость защитных сил в этих случаях нередко проявляется малым количеством клеток в ликворе. Наиболее важная отличительная черта менингококкового сепсиса — очаговые кровоизлияния в виде единичных петехий или множественных кровоподтеков диаметром до 5 см. Возникновение некоторых из кровоподтеков связано с распространенным тромбозом или эмболией, на них через несколько дней развивается ограниченный некроз. Очаговые кровоизлияния — решающий признак при подозрении на менингококковый сепсис. Даже одиночные петехии позволяют уточнить этиологию процесса и начать лечение в ранние сроки. Кровоизлияния на коже соответствуют аналогичным изменениям в органах.

Многие случаи кровоизлияний связаны с нарушением гемокоагуляции, коагулопатией потребления, тромбоцитопенией (см. раздел 24.1.4). Соответствующие исследования позволяют быстро идентифицировать эти нарушения. Важно помнить, что менингококковая инфекция представляет опасность и для окружающих (члены семьи, соученики).

Сепсис при остеомиелите. Предположение о возможности сепсиса должно возникать в каждом случае развития остеомиелита, нередко гематогенного. Опасность гематогенного метастазирования инфекции существует у каждого больного остеомиелитом. Диагноз сепсиса оправдан тогда, когда локальные симптомы остеомиелита сопровождаются общими нарушениями, способными привести к инфекционно-токсическому шоку. Локальная симптоматика остеомиелита: сильная боль в месте поражения, ограничение активных и пассивных движений, особое шадящее положение, покраснение и ограниченный отек в зоне поражения — определяется в отдельных случаях при определенной локализации процесса. Указанные признаки редко облегчают диагностику остеомиелита, особенно в начале заболевания, за исключением остеомиелита верхней челюсти у детей грудного возраста.

Рентгенологическая картина на раннем этапе малоинформативна, но первоначальные рентгенограммы в последующем помогают уловить динамику костных изменений.

Возбудитель: чаще стафилококки, а у детей младшего возраста также стрептококки и пневмококки. Очаги первичного воспаления, исходные очаги остеомиелита: тозиллит, пиодермия, средний отит, воспаление зубов, синусит, подострый бронхит, пневмония. На месте введения вакцины БЦЖ также может возникнуть очаг остеомиелита.

Дифференциальную диагностику остеомиелита проводят прежде всего с артритом, полиартритом, цингой, остеомиелитической формой лейкоза, флегмоной лица.

Септический эндокардит (бактериальный эндокардит) наиболее часто развивается у детей грудного и младшего возраста с врожденными пороками сердца (бородавчатый и ревматический эндокардит см. раздел 27.13). Первичным источником бактериемии обычно бывают пиодермия, остеомиелит, ангина или средний отит. Возбудители злокачественного язвенного эндокардита: стафилококки, гемолитический стрептококк, пневмококки, иногда менингококки, палочки инфлюэнцы или гонококки (необходимы посевы крови!). Заболевание начинается с резкого повышения температуры, тяжелого общего состояния. Вскоре начинает более или менее четко выслушиваться систолический шум, связанный с деструктивными изменениями сердечных клапанов. Подострый септический эндокардит (*endocarditis lenta*) развивается не столь бурно, течение болезни более замедленное. Он чаще наблюдается у детей более старшего возраста. Инфекция (преимущественно зеленающий стрептококк) наслаивается

на ревматический эндокардит. Дифференциальная диагностика с другими заболеваниями, сопровождающимися сердечным шумом, облегчается при использовании данных рентгенологического исследования, ЭКГ, эхокардиографии и анамнеза (иметь в виду спорадические сердечные шумы при лихорадке, анемии, при пороках сердца без острого эндо- или миокардита).

Тонзиллярный сепсис. Воспалительные процессы в области рта и носоглотки часто бывают причиной сепсиса. Выявить их обычно нетрудно. Наибольшее внимание всегда должны привлекать миндалины. В них обнаруживают острое или хроническое воспаление, нередко абсцессы. При надавливании из крипт или свищевого хода вытекает жидкий гной. Подчелюстные лимфатические узлы всегда увеличены, нередко абсцедируются. Возбудитель: стафилококки и стрептококки. Серологическая диагностика: определение титра антистафилолизина и антистрептолизина. На фоне проводимой терапии показатели титра этих антител возрастают.

Септическая форма скарлатины. Клиническая картина характерна для сепсиса, одновременно тяжелая ангина и скарлатинозная экзантема.

Сепсис новорожденных разделяют на ранний и поздний. Первый развивается на 1-й неделе жизни, второй позднее. Возбудители раннего сепсиса проникают в организм новорожденного через плаценту, из амниотической жидкости или из родовых путей матери. При позднем сепсисе основную роль играет внутрибольничная инфекция. Сепсис новорожденных почти в 70% случаев вызывается кишечной палочкой, стрептококком группы В, за ними идут золотистый стафилококк, клебсиеллы, энтеробактерии, псевдомонас, серрации, палочка инфлюэнцы и др. Симптоматика сепсиса у новорожденных, особенно его ранних форм, не характерна, что также подчеркивает серьезность заболевания (табл. 25).

Пупочный сепсис развивается в течение первых 4 нед жизни ребенка. Пупочная рана является исходным очагом этой формы сепсиса. Возбудители чаще кишечная, синегнойная палочка и протей (обнаруживаются в мазках из раны и при посеве крови). Сама пупочная рана нередко привлекает внимание только при специальном тщательном исследовании. Она может быть покрыта мажевидным налетом, иногда приподнята. Воспаление пупочной вены (тромбофлебит) проявляется синевато-красным оттенком кожи на 2—3 см выше пупка, иногда прощупывается участок уплотненного сосуда. При недостаточном лечении ребенок умирает в течение нескольких дней от сепсиса и нарушений кровообращения. Часты метастатические очаги в других органах (остеомиелит, кожные абсцессы, гнойный плеврит, абсцессы легких, гнойный менингит).

Сепсис при молочнице. В отличие от других форм сепсиса этот начинается постепенно. Болеют дети с уже имеющимися нарушениями (например, хронический иммунодефицит, синдром

Таблица 25. Симптоматика В-стрептококкового сепсиса новорожденных

Органы и системы	Симптомы
Общее впечатление	«Что-то не в порядке», сонливость, беспокойный, плохо пьет, вскоре быстрое ухудшение состояния до угрозы для жизни
Нарушения дыхания	Клиническая картина одышки, приступы апноэ, гиперкапния. Рентгенологические изменения такие же, как и при болезни гиалиновых мембран у детей с массой тела менее 1,5 кг
Кровообращение	Шок с бледностью кожных покровов, гипотонией, брадикардией
Картина крови	Лейкопения из-за снижения числа гранулоцитов (часто сдвиг влево), тромбоцитопения, часто из-за истощения, коагулопатия потребления
Нервная система Печень, селезенка	Состояние апноэ, рвота, судороги Увеличение органов, повышение активности аминотрансфераз, тяжелая желтуха (ранняя, затяжная)
Обнаружение возбудителя	Грамположительные кокки, расположенные цепочкой, в желудочном соке; посев крови и ликвора

недостаточности антител) или с первичными заболеваниями, ведущими к вторичному иммунодефициту: состояние недоношенности, все тяжелые инфекционные болезни, агранулоцитоз, удаление селезенки, кортикостероидная терапия, проводимая по различным показаниям, а также другие виды иммуносупрессивной терапии по поводу полиартрита, нефрозо-нефрита, лейкоза, злокачественных новообразований. Дрожжевые грибы (прежде всего *Candida albicans*) расселяются сначала на слизистых оболочках (ротовая полость, желудочно-кишечный тракт, бронхи) и на коже (пупочная и перианальная области). Проникновение грибов в кровь приводит к гематогенному поражению почек, мозговых оболочек, скелета, эндокарда и легких. Длительное нахождение катетеров в пупочной или подключичной вене также способствует гематогенному распространению гриба молочницы.

Синдром токсического менструального шока. Картину остро-го тяжелого заболевания вызывает экзотоксин золотистого стафилококка у молодых женщин и девушек в период менструации. Температура внезапно повышается до высоких цифр. На коже появляется диффузная пятнистая сыпь (спустя 2 нед на месте высыпаний отмечается шелушение), давление падает, иногда бывают рвота и понос, признаки почечной и печеночной недостаточности, тромбоцитопения. Кровь и ликвор остаются стерильными. Важно, что подобная картина заболевания развивается при применении вагинальных тампонов.

Синдром токсического шока также развивается под влиянием экзотоксина золотистого стафилококка. Клиническая симп-

томатика заболевания, развивающегося у мужчин, юношей и девушек в менструальный период, ничем не отличается от картины менструального токсического шока. Механизм развития токсического шока одинаков как при инфицированных ранах (прежде всего операционных), абсцессах, остеомиелите, так и при инфекции в местах укусов насекомых. Кровь остается стерильной. Золотистый стафилококк, как правило, обнаруживается в раневом отделяемом.

Постспленэктомический синдром. Молниеносно протекающий и нередко летально заканчивающийся сепсис может развиваться у детей после удаления селезенки (например, в связи с сфероцитозом). Заболевание начинается внезапно, появляются рвота, головные боли, лихорадка. Сознание затуманивается, становится спутанным, развивается состояние коллапса и кома. Лабораторные исследования выявляют тяжелую гипогликемию, тромбоцитопеническую пурпуру и коагулопатию потребления. Из крови больных чаще высеваются пневмококк, реже палочка инфлюэнцы, менингококк, кишечная палочка, стафило- и стрептококк.

6.3.6. Аллергический, анафилактический шок

Гиперчувствительность может возникать к многочисленным веществам, попадающим в организм с продуктами питания, вдыхаемым воздухом, наносимым на кожу или вводимым при инъекциях. В ее основе лежит реакция антиген—антитело, а следствием является острый отек, часто угрожающий жизни ребенка. Наиболее опасная его локализация — дыхательные пути, зев и мозг (отек Квинке). Общая реакция организма проявляется анафилактическим шоком, также представляющим серьезную опасность для жизни и связанным с быстрым введением достаточно большого количества антигенного материала, к которому в организме уже образовались антитела, а также введением лекарственных препаратов и укусом насекомых.

Анафилактический шок развивается быстро, спустя 5—10 мин или 30—40 мин, и выражается зудом, беспокойством, рвотой, чиханьем; сильной головной болью, чувством страха; бледностью или покраснением кожи, а затем ее цианозом; тахикардией, падением артериального давления; одышкой, диспноэ или остановкой дыхания; потерей сознания, иногда судорогами; болью в животе, поносом (обычно при оральном приеме аллергена); иногда нарушением свертывания крови, позднее крапивницей и распространенным отеком, прежде всего на лице. Первоначально шок связан с гемодинамическими и сосудистыми нарушениями, а в последующем с нарушением проницаемости и усиленным выходом воды и электролитов из сосудов в ткани.

Развитие анафилактического шока часто непосредственно связано с введением определенных медикаментов (сыворотки, рентгеноконтрастные средства, декстран, плазма), с приемом препаратов (ацетилсалициловая кислота и другие анальгетики),

с вкусом насекомых или употреблением непереносимых продуктов питания (коровье молоко, куриные яйца, рыба, орехи). Важное значение имеет индивидуальная или семейная аллергическая отягощенность в форме экземы, сенной лихорадки, астмы, крапивницы.

Простой обморок у впечатлительного ребенка, например при инъекциях, прививках или при взятии крови, обусловлен иными механизмами (см. раздел 6.2.5).

Аллергические и гиперергические процессы принимают участие в развитии и коагулопатии потребления.

Синдром Лайелла, токсический буллезный эпидермолиз; синдром Стивенса—Джонсона, экссудативная полиморфная эритема, нередко сопровождаются шоковым состоянием.

6.3.7. Помрачение сознания при нарушениях обмена веществ (кома)

Обменные нарушения, возникающие вследствие: потери жидкости, электролитных сдвигов, изменения химизма крови (ацидоз, алкалоз), гипогликемии, накопления в организме продуктов, требующих выведения; образования токсичных соединений, существенно изменяют обменные процессы в мозге. Помрачение сознания, которое может продолжаться часы и дни, указывает на особую тяжесть этих обменных нарушений. Трактовку результатов основных исследований при подобных состояниях см. раздел 6.3.1.

Гипогликемия см. раздел 49.3.

Токсикоз, диспепсическая кома см. раздел 6.3.5.

Кома при стенозе привратника. Тяжелые гипертрофические стенозы привратника приводят к обезвоживанию, дефициту электролитов и глюкозы и проявляются такими клиническими признаками, как тяжелое нарушение сознания, глубоко запавшие глаза, медленно расправляющиеся складки на коже, втянутые средние и нижние отделы живота, олигурия, псевдозапор, поверхностное дыхание, дистрофия. В крови обнаруживают гипохлоремию, алкалоз, азотемию.

Уремическая кома. Различают две формы почечной недостаточности: острую почечную недостаточность с анурией (шоковая почка) и хроническую почечную недостаточность, истинную тихую уремию (в противоположность экламптической уремии).

Обе формы уремии сопровождаются тяжелыми нарушениями общего состояния с помрачением сознания. Острая почечная недостаточность у детей обычно бывает следствием каких-либо общих нарушений типа несчастного случая, отравления, тяжелой инфекции (см. раздел 45.1). Хроническая почечная недостаточность есть следствие необратимых диффузных изменений паренхимы обеих почек, сопровождается задержкой шлаков в организме и нарушением электролитного состава. Ниже приведены ее главные причины: пороки развития (кистозная

почка, стеноз мочеточника с гидронефрозом); хронический гломерулонефрит; хронический нефрозо-нефрит; рецидивирующий или хронический пиелонефрит; хронический интерстициальный нефрит. Уремической коме свойственны: признаки раздражения центральной нервной системы (головная боль, нарушения зрения, иногда судороги, повышенные рефлексы, фибриллярные мышечные подергивания, бессонница, возбуждение); симптомы со стороны пищеварительного тракта (понос с примесью крови, рвота, коликообразная боль в животе, сухой обложенный язык, стоматит); нарушения со стороны других органов (сухой перикардит — синхронный с пульсом шум трения перикарда, зуд кожи, уринозный запах выдыхаемого воздуха, кровонезлияния в кожу и крупнопятнистая экзантема, глубокое дыхание); нарастающее нарушение сознания вплоть до комы; изменения крови (азотемия, прежде всего за счет мочевины и мочевой кислоты, гиперкалиемия, гиперфосфатемия, гипокальциемия, часто гипохлоремия, ацидоз). Моча обычно светлая, выделяется в больших количествах. Относительная плотность 1011, гипо- и изостенурия. В моче могут быть белок, отдельные эритроциты и лейкоциты (при отсутствии обострения нефроза, нефрита и пиурии). Обезвоживание ребенка (жажда, лихорадка) или недостаток солей (неправильная диета, упорная рвота) еще более усиливают накопление азотистых шлаков в организме.

Экламптическая уремия см. раздел 6.2.1.

Диабетическая кома у больных диабетом детей развивается вследствие грубого нарушения диеты, пропущенной инъекции инсулина, чрезвычайной психической перегрузки и инфекционных заболеваний с высокой температурой и рвотой. Коматозное состояние с помрачением сознания и арефлексией может развиваться в течение нескольких часов и быть первым проявлением сахарного диабета.

Гипергликемия при недостаточности инсулина обуславливает осмотический диурез, что приводит к полиурии, полидипсии и ацидозу из-за недостаточной усвояемости глюкозы и увеличения уровня кетоновых тел (ацетон, ацетоуксусная и бета-оксимасляная кислоты). Как факторы компенсации ацидоза возникают гипервентиляция, переходящая затем в дыхание Куссмауля, и изменения функции почечных канальцев, приводящие к гипонатриемии и гипокалиемии, не компенсируемой усиленным выходом калия из клеток в связи с нарушением энергетического обмена. В прекоматозном периоде у многих детей отмечаются боль в животе и рвота (псевдоаппендицит и псевдоперитонит).

Клинические признаки: тяжелое бессознательное состояние, кома или сопор; резкая слабость, сонное выражение лица, запавшие глаза с мягкими глазными яблоками; тургор кожи снижен, складка на ней расправляется медленно; кожа и слизистые оболочки сухие, губы ярко-красные; сильный запах ацетона изо рта (запах свежих плодов); большое, глубокое ды-

хание без пауз (дыхание Куссмауля); пульс малый, частый, артериальное давление низкое, тоны сердца глухие. Содержание сахара в крови повышается до 25 ммоль/л (500 мг%) и выше, тяжелый метаболический ацидоз, гипокалиемия, гипонатриемия. Моча светлая, относительная плотность высокая, глюкозурия, ацетонурия. В зависимости от соотношения гипергликемии и декомпенсированного ацидоза выделяют следующие типы и комы.

Кетонемическая кома: гипергликемия, ацидоз и эксикоз одинаково резко выражены.

Гиперкетонемическая кома: ацидоз более выражен, чем гипергликемия.

Гипергликемическая кома: гипергликемия выражена сильнее, чем ацидоз.

Отличительные особенности диабетической и гипогликемической комы см. в табл. 26.

Таблица 26. Дифференциально-диагностические признаки диабетической и гипогликемической комы

Клиническая характеристика	Диабетическая кома	Гипогликемическая кома
Потеря сознания	Постепенная	Внезапная
Анамнез	Нарушение диеты, пропущенная инъекция инсулина, инфекция	Недостаточное питание, передозировка инсулина и/или перенапряжение
Кожа	Сухая красная	Влажная бледная
Дыхание	Глубокое без пауз (дыхание Куссмауля)	Нормальное
Пульс	Быстрый, мягкий, малый	Полный
Рвота	Часто	Редко
Судороги, дрожание	Нет	Часто
Сахар крови	Более 7,2 ммоль/л (130 мг%)	Менее 2,5 ммоль/л (45 мг%)
Моча	Глюкозурия, ацетонурия	Иногда глюкозурия и ацетонурия, через несколько часов исчезающие
При затруднении в диагностике введение 10—20 мл 10% глюкозы	Картину не меняет	Значительное улучшение состояния или устранение всех нарушений

Гипогликемическая кома. Гипогликемия может выражаться вегетативными симптомами (бледность, пот, дрожание, чувство голода, слабость) либо сопровождается также остро развивающимися церебральными нарушениями (рвота, судороги, потеря сознания). В последнем случае иногда говорят о гипогликемическом шоке, из которого дети выходят благодаря своевременному введению глюкозы, мобилизации собственных углеводов из гликогена или после окончания действия инсулина. Гипогликемия и связанные с ней нарушения сознания могут

быть длительными и тяжелыми. Иногда они удерживаются часы и даже дни, заканчиваясь смертью или тяжелым повреждением мозга (гипогликемическая диабетическая энцефалопатия с длительным нарушением поведения, дефектами интеллекта, резидуальной эпилепсией и экстрапирамидными моторными поражениями). Продолжительное нарушение сознания позволяет говорить о гипогликемической коме. Между ней и кратковременным гипогликемическим шоком существуют переходные формы. Гипогликемический шок при его утяжелении в последующем может перейти в гипогликемическую кому.

Печеночная кома, острая желтая атрофия печени. Функциональная недостаточность печени возникает при тяжелых диффузных ее поражениях, распространенном некрозе печеночных клеток с одновременной блокадой ферментных систем. Прогноз при таких состояниях серьезный и зависит от их причины. У детей наблюдаются следующие симптомы: желтуха (уровень билирубина до 510 мкмоль/л — 30 мг%, преимущественно прямая реакция); печеночный запах (запах свежей печени) заслуживает внимания как относительно ранний диагностический признак; рвота; лихорадка; легкая гиперемия лица; часто цианоз вокруг рта; крупно- или мелкопятнистая сыпь; часто кровоизлияния в кожу и слизистые оболочки (например, дегтеобразный стул); большое глубокое дыхание; нарушения сознания — сомнолентность, сопор, кома; тремор; возбуждение, делирий; часто судороги; вначале увеличение, а затем уменьшение печени, ее край уходит под реберную дугу; увеличение селезенки в большинстве случаев; недостаточность кровообращения, быстрый мягкий пульс, гипотония; светло-серый ахоличный стул; патологические изменения мочи: темно-коричневый цвет, резко положительная реакция на билирубин, пробы на уробилин, уробилиноген и стеркобилин отрицательные; гипераминоацидурия по данным хроматографии; олигурия или анурия при одновременной почечной недостаточности; протейнурия, цилиндрурия, эритроцитурия; в сыворотке крови: гипокалиемия, высокая активность аминотрансфераз (АлАТ ниже АсАТ); азотемия при почечной недостаточности.

Важнейшие причины токсической гепатопатии: вирусный гепатит А, другие инфекционные заболевания (дифтерия, скарлатина, сепсис и др.), заболевания, сопровождающиеся острым тяжелым поносом у грудных детей, ожоги, отравления (см. раздел 51, табл. 124).

Дифференциальную диагностику печеночной комы проводят так же, как и при желтухе, при этом особое значение может иметь гепаторенальный синдром.

Тиреотоксическая кома. Гипертиреоз с самого начала может иметь тяжелое течение и давать кризы. С другой стороны, он усиливается под влиянием дополнительных ослабляющих факторов: инфекций, тяжелого физического перенапряжения, хирургических вмешательств, например, аппендэктомии.

Признаками гипертиреоза, помимо хорошо известных (экзофтальм, струма, похудание, потливость, тахикардия, эмоциональная лабильность, высокое содержание йода в крови), являются также двигательное беспокойство, бессонница, нарастающая адинамия, спутанность сознания и, наконец, бессознательное состояние; гипертония, тахикардия, пульс более 150 ударов в 1 мин, аритмия, сердечная недостаточность; рвота, обильный понос, приводящий к эксикозу.

Ацетонемическая кома (исключая сахарный диабет). Обменные нарушения, сопровождающиеся ацетонемией и рвотой (ацетонемическая рвота см. раздел 43.7), могут вызывать у детей состояние нарастающего оцепенения и кому. Упорная рвота может привести к тому, что начальный ацидоз сменяется гипохлоремическим алкалозом. Сознание ребенка нарушено еще на фоне ацидоза, дыхание глубокое (дыхание Куссмауля); при развившемся алкалозе дыхание становится поверхностным, пульс малым и мягким, отмечается гипотония. Ацетон обнаруживается в моче и в выдыхаемом воздухе (запах!). В большинстве случаев наблюдается незначительная гипогликемия.

Ориентиры при дифференциальной диагностике: решающее значение при распознавании диабетической комы имеет высокий уровень сахара в крови и моче. Гиперкетонемическая кома также сопровождается значительной гипергликемией. Диагностика затрудняется при ацетонемической рвоте на фоне незначительной гипергликемии. В подобных случаях необходимо ориентироваться на анамнез, характерный для диабета, на проводившееся в прошлом лечение (инъекции инсулина). При гипогликемическом шоке снижен уровень сахара в крови, внутривенное введение глюкозы немедленно восстанавливает сознание.

Острый абстинентный синдром — болезненное состояние, развивающееся у наркоманов в результате прекращения приема наркотических средств (преимущественно морфина, реже кокаина). Наряду с проливным потом, сердцебиением, ознобом, рвотой отмечаются тремор, возбуждение, депрессивное настроение, агрессивность, галлюцинации, нарушения речи.

Синдром Рейе. Этиология остается неизвестной. Вначале наблюдаются признаки гриппоподобной инфекции, перерастающие в картину энцефалопатии: сильная рвота, высокая лихорадка (в течение 2—3 дней), затем нарастающая церебральная симптоматика вплоть до комы и судорог, гепатомегалия, высокая активность аминотрансфераз, иногда небольшая желтуха, гипогликемия, высокая гипераммониемия.

Метаболические кризы преимущественно у новорожденных, но не только у них. Наиболее вероятна связь кризов с врожденными нарушениями обмена веществ. Симптомы болезни возникают уже в первые дни жизни или позднее после нормальных родов: вначале наблюдают слабое сосание, затем появляются

упорная рвота, тяжелое общее состояние, ацидоз, не поддающийся коррекции, сомнолентность и кома. Часто наблюдаются судороги. У детей более старшего возраста пусковым фактором могут быть инфекции, а причина — нарушения обмена веществ: аминокислот (болезнь «моча с запахом кленового сиропа», гипервалинемия и др.), органических кислот (метилмалонацидурия и др.), углеводов (галактоземия, наследственная непереносимость фруктозы, лактацидоз) и мочевины. Указанные нарушения следует заподозрить при развитии у новорожденного упорной рвоты и метаболического ацидоза, не связанных с кровоизлиянием в мозг или сепсисом. Подобная симптоматика у детей более старшего возраста заставляет думать в первую очередь об энцефалите или экзогенном отравлении. Наиболее важную информацию в этой связи дает определение уровня аммония в крови.

Болезнь «моча с запахом кленового сиропа». Характерные признаки: прежде всего типичный запах тела и мочи, напоминающий запах кленового сиропа (похож также на запах лакрицы), младенческий возраст (начало заболевания чаще в конце 1-й недели жизни), рвота, неврологические нарушения (беспокойство, спазм мышц с опистотонусом вплоть до децеребрационной ригидности, приступы судорог).

Синдром выраженного дефицита калия. Гипокалиемия развивается по различным причинам (см. раздел 49.9). При выраженном дефиците развиваются недостаточность кровообращения с падением артериального давления и тахикардией, снижение рефлексов и даже арефлексия, дезориентация, нарастающие нарушения сознания. Уровень калия в сыворотке крови, как правило, очень низкий. Более надежным признаком могут быть изменения ЭКГ, так как при значительном сгущении крови содержание калия может оставаться близким к норме.

Адреногенитальный синдром с потерей солей. Гипертрофия клитора у девочек, укладывающаяся в рамки псевдогермафродитизма, может быть одним из ранних признаков врожденной недостаточности коры надпочечников. У мальчиков соответствующий признак появляется только при Pseudopubertas praecox. Только этот признак сохраняется при неосложненном адреногенитальном синдроме в случае частичного дефицита C_{21} -гидроксилазы. При полном отсутствии этого фермента нарушается синтез минералокортикоидов, что приводит к повышенному выделению натрия и хлора с мочой и к острым кризам из-за их недостатка.

Клиническая симптоматика напоминает картину пилороспазма (псевдопилороспазм!). Заболевание начинается у детей в возрасте 3—5 нед постепенно или внезапно. Отмечаются рвота (часто струей), понос, отказ от пищи и падение массы тела. Интеркуррентные инфекции обостряют течение болезни. Развиваются эксикоз, недостаточность кровообращения, цианоз, бес-

сознательное состояние, судороги. Смерть наступает через несколько недель.

В одной семье всегда наблюдается лишь одна форма адреногенитального синдрома: либо неосложненная, либо сольтеряющий синдром.

В сыворотке крови значительно снижен уровень натрия и в меньшей степени хлора. Содержание калия повышено, остаточного азота также часто повышено.

В моче увеличено содержание прегнантриола, выделение натрия всегда значительное, а хлора умеренное (проба с нитратом серебра).

Вопросы диагностики см. в табл. 48.

При дифференциальной диагностике с другими поражениями, сопровождающимися рвотой, следует определять прегнантриол в моче. Значительное увеличение его содержания характерно только для адреногенитального синдрома с потерей солей. У детей с пилоростенозом выделяется с мочой незначительное количество хлора; они жадно пьют; типичные изменения выявляются при рентгенологическом исследовании желудка. Токсикоз у грудных детей бывает преимущественно уже в конце периода грудного вскармливания, как и энцефалоэнтерит. При токсикозах на первый план выступает понос, рвота присоединяется в последующее время. Нормальный вид наружных гениталий у девочек позволяет исключить адреногенитальный синдром. При описанных заболеваниях содержание калия в сыворотке крови скорее понижено и никогда не повышено.

Кризисы при болезни Аддисона.

Хроническая недостаточность коры надпочечников может быть причиной коматозных состояний, остро или постепенно возникающих во время или после инфекционных заболеваний или иных перегрузок. Общие симптомы: быстрая утомляемость, склонность к поносу и рвоте, гипотония, склонность к гипогликемии, нарушения водно-солевого обмена (увеличенное выделение натрия и хлора с мочой, гипонатриемия, гипохлоремия, гиперкалиемия), сосудистый коллапс, с потерей сознания и иногда судорогами.

Ведущие симптомы при установлении диагноза — общая выраженная гиперпигментация кожи и слизистых оболочек, низкий уровень кортизола в крови, который не повышается после введения АКТГ. На ЭКГ признаки гиперкалиемии.

Болезнь Аддисона развивается вследствие первичной или вторичной атрофии коры надпочечников. Последняя наблюдается при туберкулезе, опухолях, септическом эндокардите. На рентгенограммах можно иногда обнаружить отложение солей кальция в области надпочечников (см. рис. 436).

Острая недостаточность коры надпочечников чаще возникает при менингококковом сепсисе, у новорожденных при двустороннем кровоизлиянии в кору надпочечников (родовая травма, тяжелая гипопротромбинемия).

В данном разделе обсуждаются только первичные поражения мозга, которые первично развились именно в мозге. Вторичные мозговые нарушения очень часто возникают при нарушении обмена веществ, кровообращения, при удушении и утоплении, при ожогах, отравлениях, ведущих к общим, в том числе и к церебральным, нарушениям.

Первичные мозговые нарушения в зависимости от локализации имеют очень разнообразную клиническую картину с симптомами раздражения или выпадения, комплекс которых облегчает топическую диагностику поражений. Признаки нарушения сознания в противоположность локальной симптоматике характеризуют не топику, а тяжесть поражения мозга, поэтому имеют особую важность. Возможные причины первичных мозговых нарушений представлены ниже.

Отравления см. раздел 51.2.

Передозировка седативных средств, прежде всего антиэпилептических препаратов: барбитуратов, дифенна и нитразепама (могадана). Опасность наиболее велика у детей, получающих терапию по поводу эпилептических припадков. Возбуждение у таких детей (например, при инфекциях) купируют седативными средствами, без сведений о проводимом лечении эпилепсии. Передозировка препаратов у таких детей возможна при перепоручении контроля за лечением другим лицам, при невнимательности матери или больного, при демонстративных суицидальных намерениях.

Электротравма см. раздел 51.3.

Прием наркотиков см. раздел 14.2.13.

Тепловой удар, солнечный удар, гиперинсоляция. Чрезмерное перегревание (например, в вагонах с пластиковыми стенами, в помещениях для пассажиров с детьми) может вызвать раздражение мозговых оболочек и даже отек мозга (менингеальная водянка, истинный серозный менингит). Развитию этих нарушений способствует обеднение организма солью из-за сильного потоотделения. У детей возникают рвота, лихорадка, нарушение сознания вплоть до комы. Многие дети вначале жалуются на боль в животе, связанную, по-видимому, с болезненным сокращением мышц (исключить острый живот). У детей более старшего возраста бывают головная боль и головокружение.

Энцефалит. Связь между менингитом и энцефалитом описана в разделе 6.3.5. Диагноз энцефалита может быть затруднительным, поскольку его нехарактерные симптомы могут наблюдаться при очень различных по этиологии заболеваниях. Дифференциальный диагноз необходимо проводить прежде всего с многочисленными невоспалительными энцефалопатиями, причиной которых могут быть перенесенные травмы, нарушения мозгового кровообращения, опухоли мозга, изменения центральной

Рис. 85. Кома при энцефалите.



нервной системы при экстрацеребральных нарушениях, циркуляторных, метаболических, респираторных, экзогеннотоксических, анафилактикоидные состояния (например, после некоторых прививок), сумеречные состояния при эпилепсии.

Выделяют **первичные энцефалиты** и **вторичные (параинфекционные)**. В анамнезе больных энцефалитом особенно важны начальные проявления болезни; недавно перенесенные заболевания с экзантемой, в частности корь, краснуха, ветрянка, трехдневная лихорадка (*exantema subitum*), и другими высыпаниями неясной этиологии не только у самих больных, но и у окружающих лиц (семья, детский сад, школа); недавно перенесенная или еще не закончившаяся гриппозная инфекция; бактериальные инфекции (гнойные очаги как источник метастазирования в мозг); недавние прививки (прежде всего против коклюша); изменения в поведении и характере ребенка; указания на предшествовавшие поражения мозга; возможные травмы и интоксикации; у новорожденных сведения о заболеваниях матери (герпес, иные вирусные инфекции в период беременности, сифилис).

В клинической картине энцефалита различают общие симптомы поражения мозга и очаговую симптоматику.

Общие симптомы: почти всегда высокая температура; вначале беспокойство, головная боль, рвота; общая гипотония мышц; легкая ригидность затылочных мышц (в противоположность значительной ригидности при менингите); часто генерализованные тонические и клонические судороги; часто отек глазного дна, иногда застойный диск зрительного нерва.

При остром энцефалите, особенно у детей старшего возраста, часто бывают галлюцинации, делирий, бредовое состояние, нарушение сознания как ведущий признак (от сомноленции до комы, рис. 85).

Подострый энцефалит развивается не столь бурно. Его симп-

томы (изменения личности, неоправданные и непонятные нарушения поведения) представляют значительные трудности для дифференциальной диагностики.

Бессознательное состояние может продолжаться часами или неделями в зависимости от тяжести энцефалита.

Выражение лица ребенка иногда напоминает застывшую маску, а иногда четко отражает смену эмоций: выраженного беспокойства, страха, гнева, смеха, боли или досады. Однако выражение лица не всегда соответствует действительному содержанию эмоций (псевдомимика, рис. 86).

Очаговые симптомы: фокальные приступы тонически-клонических судорог, которые в последующем могут быть распространены; нерегулярные миоклонии; параличи черепных нервов, чаще отводящего и лицевого; анизокория и отсутствие реакции зрачков на свет; спастический паралич конечностей (геми-, ди- и тетраплегия) с повышением рефлексов и пирамидными знаками; вялые параличи конечностей в случае поражения спинного мозга (энцефаломиелит); нарушения кровообращения и дыхания (дыхание Чейна—Стокса) центрального происхождения; гиперсаливация; проливной пот, «намазанное» лицо; запор, нарушения мочеиспускания.

Ликвор при вирусном энцефалите обычно прозрачный; лейкоцитоз немного повышен, нередко нормальный (10—500 клеток в 1 мкл); преобладают лимфоциты. В отдельных случаях незначительно повышен уровень белка (редко более 1 г/л—100 мг%) и глюкозы. Исследование ликвора малоинформативно для разграничения отдельных форм энцефалита, однако имеет большое значение в дифференциальной диагностике с гнойным менингитом, кровоизлиянием в мозг и ликворную систему, тромбозом мозговых синусов и вен, а также нейролейкемией (менингозом) при лейкозе.

На ЭЭГ в острой стадии энцефалита обнаруживаются общие диффузные нарушения, значительное замедление основной активности (до появления дельта-волн) и дизритмия, иногда разная в правом и левом полушарии. В далеко зашедших случаях ЭЭГ уплощается вплоть до нулевой линии. Наличие локальной активности позволяет провести более точную дифференциальную диагностику с сосудистыми поражениями или абсцессом мозга. Этиология энцефалита остается неясной почти в половине всех случаев заболевания. У остальных больных диагноз уточняется при обнаружении возбудителя в ликворе, а иногда в слизи из носоглотки либо в фекалиях, а также с помощью серологических реакций, при которых важна не только специфичность проб, но и динамика титров. В табл. 27 представлены сведения об особенностях этиологически различных форм энцефалита.

Энцефалоэнтерит развивается преимущественно у детей грудного и младшего возраста и проявляется поносом с обильным водянистым стулом, выделяющимся струей, высокой лихо-

Рис. 86. «Церебральное
лицо». Энцефаломенин-
гит, смена выражения ли-
ца.

а — тупая апатия; б — вы-
ражение страха на лице,
контакт с ребенком устано-
вить не удается.



Таблица 27. Этиологический и дифференциальный диагноз энцефалита

Болезнь и возбудитель	Особые проявления
Энтеровирусы Энцефальная форма как единственное или одно из проявлений полиомиелита (полиовирусы I—III) Энцефалит при герпетической ангине или эпидемической миалгии (вирусы Коксаки А, В) Энцефалит при заражении ЕСНО-вирусами	Двухфазное течение болезни. Вялые периферические параличи. Часто паралич глотания Вирус А: экзантема, герпетическая ангина, ринофарингит Вирус В.: миокардит, плевродиния Макулопапулезная экзантема
Миксовирусы Энцефалит при кори Энцефалит при эпидемическом паротите Энцефалит при краснухе	Типичные изменения на коже и на слизистых оболочках. Энцефалит может развиваться до характерных высыпаний. Нередко энцефаломиелит с поперечным поражением спинного мозга Опухание околушных слюнных желез. Энцефалит возникает очень редко Экзантема, увеличение затылочных лимфатических узлов. Энцефалит развивается очень редко
Гриппозный энцефалит (вирусы А—С, парагрипп) Энцефалит, вызванный риновирусами Энцефалит, вызванный реовирусами	«Гриппозная» инфекция Ринофарингит, конъюнктивит, пневмония Ринофарингит
Вирус герпеса Энцефалит при ветрянке Энцефалит при опоясывающем лишае Энцефалит при простом герпесе	Типичные пузырьковые высыпания Сегментарные герпетические высыпания на коже Наиболее тяжелое течение у новорожденных и грудных детей
Арбовирусы Клещевой энцефалит	Переносится членистоногими (например, клещами). Наибольшая заболеваемость в начале лета, параличи развиваются в 10% случаев
ЕМС-вирус Энцефаломиокардит	Чаше у младших грудных детей
Другие вирусы Оспенный энцефалит Энцефалит после вакцинации против оспы Энцефалит при бешенстве	Типичные для оспы высыпания Через 5—30 дней (чаще через 15) после вакцинации Переносится зараженными животными. Судороги глотательных мышц. Всегда смертельный исход Заражение от мышей и других животных, возможно через пыль и пищевые продукты. Гепатит, интерстициальная пневмония
Энцефалит при лимфоцитарном хориоменингите	«Гриппозная» инфекция, конъюнктивит, лимфаденит, в том числе мезентериальный
Энцефалит при аденовирусной инфекции	

Болезнь и возбудитель	Особые проявления
Энцефалит при цитомегаловирусной инфекции	Заболевают чаще новорожденные. Возбудитель выделяется со слюной и мочой. Заражение от матери, обслуживающего персонала, при гемотрансфузии. Энцефалит чаще развивается при инфекции в конце беременности. Увеличение печени и селезенки, анемия, желтуха, тромбопения, иногда гидроцефалия, чаще микроцефалия. В моче характерные клетки цитомегалии
Энцефалит Экономо	Заболевание, вероятно, вирусной этиологии. Летаргически-офтальмоплегическая и менингитически-гиперкинетическая формы
Энцефалит при болезни кошачьей царапины	Увеличение лимфатических узлов, регионарных для первичного аффекта (царапина кошки или другое повреждение)
Подострый склерозирующий пан- или лейкоэнцефалит	Вероятен вирусный генез. Поражаются преимущественно дети школьного возраста. Вначале снижение работоспособности, изменение поведения, затем тяжелый гиперкинез, слепота, выраженные вегетативные нарушения (лихорадка, потливость, похудание). Смерть спустя месяцы или годы. Типичные изменения ЭЭГ: периодические генерализованные двухфазные, полиморфные комплексы с высокой амплитудой. Высокий титр противокоревых антител (не исключается персистирующий неинфекционный коревой энцефалит через много лет после кори)
Энцефалоэнтерит Энцефалит при инфекционном мононуклеозе	Высокая лихорадка, тяжелый понос Ангина, генерализованное увеличение лимфатических узлов, гепатоспленомегалия, характерные изменения крови
Энцефалит при вирусном гепатите А	Желтуха с характерными лабораторными данными, нередко крупнопятнистая экзантема
Бактериальные инфекции Возбудитель гнойного менингита Другие инфекции Врожденный токсоплазмоз	См. раздел 20, табл. 52
Врожденный сифилис	Трансплацентарная инфекция. Роды в неподходящих условиях. Увеличение печени и селезенки, судороги. При длительном течении триада: гидроцефалия, внутричерепные обызвествления, хориоретинит Гепатоспленомегалия, желтуха, анемия при рождении. Плеоцитоз более 1000/3, даже при отсутствии церебральных симптомов в это время. Они

Болезнь и возбудитель	Особые проявления
Энцефалопатия при коклюше	<p>проявляются обычно в течение первого полугодия жизни: гидроцефалия, двигательные нарушения, судороги, лихорадка, истинные параличи (псевдопараличи). Диагноз устанавливается на основании положительных серологических реакций</p> <p>Развивается при типичном коклюше и после вакцинации</p>

радкой, эксикозом, возбуждением, пронзительным криком, судорогами и глубоким нарушением сознания. Предполагается вирусная этиология заболевания. Цитоз остается нормальным или слегка повышается. При дифференциальной диагностике с токсикозом (интоксикацией) у грудных детей следует учитывать, что он развивается медленнее, особенно его предварительная фаза, до возникновения мозговых нарушений.

Коклюшная энцефалопатия — редкое, но очень серьезное осложнение коклюша — сопровождается нарушением кровотока в сосудах мозга вследствие токсического воздействия, приводящего к некробиотическим изменениям мозговых структур. Развивается энцефалит с нарушением сознания, вплоть до комы с судорогами или энцефаломиелит с вялыми параличами. Если ребенок остается жив, то часто сохраняются остаточные повреждения (параличи, припадки); на ЭЭГ замедление основного ритма; ликвор без изменений.

Энцефалопатия после противокклюшной вакцинации. В течение нескольких часов (1—24 ч) развивается тяжелая картина церебрального поражения с помрачением сознания, часто судорогами. Подобное течение процесса указывает на токсическое поражение мозга, предвидеть которое в настоящее время невозможно. Чаще всего описанное осложнение возникает после одновременного введения нескольких разных вакцин, помимо противокклюшной.

Туберкулезный менингоэнцефалит (рис. 87).

Синдром апатии после облучения центральной нервной системы при остром лейкозе наблюдается примерно у 10% детей, подвергнутых на первом этапе лечения облучению черепа (20—24 Гр, или 2000—2400 рад). Апатия, потеря аппетита появляются через 6—8 нед после облучения. На ЭЭГ отмечается замедление активности. По всей вероятности, речь идет о преходящих изменениях в стволовой части мозга.

Опухоли мозга, преимущественно среднего мозга и задней черепной ямки (рис. 88), см. раздел 2.4.1.

Поражение сосудов мозга, разрывы аневризм, тромбозы и

Рис. 87. Финальная стадия туберкулезного менингоэнцефалита у девочки 13 лет.

Гиперпигментация, низкое расположение границы роста волос как признак дисэнцефальных нарушений.



Рис. 88. Опухоль мозжечка (медуллобластома) у мальчика 7 лет. Расслабленное, непонимающее лицо, гидроцефалия III желудочка, искривление акведука.



эмболии. Точное заключение о локализации и о размерах поражения у грудных детей удается получить с помощью краниальной сонографии, но предпочтительнее компьютерная томография и ангиография.

Сумеречное состояние при эпилепсии может быть элементом эпилептического припадка либо последствием одного или целой серии припадков (на почве гипоксемии мозговых клеток). Сознание помрачено или сужено (количественные нарушения), возможны и нарушения его содержания (качественные нарушения), см. раздел 6.2.2.

Постпароксизмальное сумеречное состояние развивается вслед за большим эпилептическим припадком, эпилептическим статусом, психомоторным припадком и продолжается от нескольких минут до нескольких часов. Дети его не помнят. Наряду с помрачением сознания бывают нарушения поведения (агрессивность при приближении, возбуждение, беспокойство) или неспровоцированные, не соответствующие ситуации импульсы (стремление убежать, агрессивность по отношению к людям и вещам). На ЭЭГ в большинстве случаев определяется только диффузное замедление основной активности.

Сумеречное состояние как проявление припадка. Продолжительность сумеречного состояния различной интенсивности может колебаться от нескольких минут до суток. Дети становятся неконтактными, заторможенными, апатичными и дезориентированными. Апатия преобладает и в выражении лица. Мимика испуганно-беспомощная, действия неуверенные, дезориентированные. Миоклонию, кивательные движения или потерю тонуса следует рассматривать как двигательные проявления припадка. На ЭЭГ отмечаются более или менее постоянная генерализованная повышенная активность и комплексы «пик—волна» (например, билатеральный синхронный с 3 кол/с комплекс «множественные пики—волна» при статусе *petit mal*).

Острая черепно-мозговая травма. Тяжелая черепно-мозговая травма типа контузии с ранением наружных покровов или без них, переломов свода или основания черепа приобретает особое значение в связи с сопутствующим поражением головного мозга (табл. 28).

Сотрясение мозга. Признаки: сразу после травмы отмечаются потеря сознания продолжительностью обычно до нескольких минут и посттравматическое сумеречное состояние в течение 15—45 мин; изменения пульса; обычно брадикардия; бледность кожи; низкое артериальное давление; рвота; поверхностное дыхание; изменение величины зрачков и нарушения зрачкового рефлекса. Головокружение, тошнота, головная боль и нередко возбуждение сохраняются долгое время. Характерна ретроградная амнезия на обстоятельства травмы и предшествующие ей события. В течение нескольких дней на ЭЭГ наблюдаются общие диффузные изменения.

Тяжелое сотрясение мозга: потеря сознания более

Таблица 28. Детальное обследование при черепно-мозговой травме

Исследование	Важнейшие данные
Состояние сознания	Глубокое бессознательное состояние, сомнолентность, после пробуждения дезориентация или адекватные реакции; реакция на болевые раздражения может сохраняться или отсутствовать; после восстановления сознания амнезия или полная сохранность памяти
Оценка жизненных функций Дыхание Кровообращение Осмотр черепа, туловища, конечностей	Неравномерное, поверхностное Низкое артериальное давление, замедленный пульс Кровотечение из носа, ушей, рта, глотки, ринорея (ликвор?), гематомы вокруг глаз (симптом «очков»), гематотимпанон; шишки и открытые раны на черепе; перелом костей черепа или других костей
Неврологический статус	Рвота, ригидность затылочных мышц; парезы конечностей (проверить, иногда псевдопарез из-за боли); пирамидные знаки; паралич черепных нервов: страбизм, слепота, глухота; анизокория, выпадение роговичного рефлекса, нистагм; мочеиспускание произвольное
Исследование грудной клетки и живота	Переломы; признаки внутреннего кровотечения: гемоторакс, кровь в брюшной полости или в ее органах; большой мочевого пузыря
Рентгенологическое исследование, компьютерная томография Сонография	Переломы костей черепа, расхождение швов, признаки повреждения мозга, кровоизлияния. Часто переломы костей туловища и конечностей
ЭЭГ Ангиография сонной артерии	Изменение объема мозга вследствие разможжения, отека или кровоизлияния Признаки диффузного и очагового повреждения мозга Признаки дислокации, аномалии сосудов, очаги кровоизлияний
Люмбальная пункция (часто ненужная)	Кровянистый или ксантохромный ликвор как признак контузии мозга или разрыва сосуда
Консультация нейрохирурга и окулиста	Необходима прежде всего при внутримозговом кровотечении

суток, более выраженная амнезия, высокая лихорадка. Подобные симптомы заставляют заподозрить контузию мозга.

Контузия (ушиб) мозга характеризуется морфологическим повреждением мозга на месте повреждающего воздействия либо на противоположной стороне (противоудар). После ликвидации острых явлений на месте повреждения мозга образуется рубец или киста. Признаки контузии: очаговые мозговые симптомы в зависимости от локализации повреждения (пирамидные знаки, параличи черепных нервов, анизокория, лихорадка); потеря сознания, как правило, более длительная, но она не обязательный симптом; часто состояние возбуждения. На ЭЭГ очаговые изменения. В ликворе может быть примесь крови, после центрифугирования иногда ксантохромия.

Компрессия (сдавление) мозга. Признаки сдавления мозга возникают спустя некоторое время после травмы и развития симптомов сотрясения мозга («светлый период» — ведущий признак сдавления мозга). Причинами сдавления являются кровоизлияния в мозг, тяжелое эпидуральное кровоизлияние или отек мозга. Клиническая симптоматика указанных нарушений описана в следующем разделе. Связь с травмой подтверждается анамнезом, наличием внешних повреждений, иногда признаками перелома костей черепа и очаговой симптоматикой мозговых повреждений.

Синдром сдавления мозга. Бессознательное состояние вплоть до комы относится к поздним проявлениям повышенного внутричерепного давления и вместе с нарушением дыхания, брадикардией, ригидностью затылочных мышц, судорогами (симптомы заклинивания ствола мозга в большом затылочном отверстии) представляет непосредственную угрозу для жизни. Другие симптомы сдавления зависят от скорости развития объемного процесса в мозге и возраста ребенка. Это головная боль, чаще в области лба или затылка, нередко только повышенная раздражительность ребенка и его отказ от ухода за ним; рвота независимо от приема пищи и без предварительной тошноты, аппетит у ребенка при этом может оставаться нормальным; застой и отек дисков зрительных нервов (у детей грудного, младшего возраста встречается редко); увеличение объема черепа (только у детей грудного и младшего возраста), необычно широкие и выбухающие роднички, не соответствующие возрасту ребенка; расхождение швов черепа, прежде всего венечного и стреловидного (при перкуссии черепа отмечается симптом «треснувшего горшка»); «облаковидный череп»: на рентгенограммах головы увеличены и углублены пальцевидные вдавления на костях свода черепа, что указывает на повышение внутричерепного давления даже при отсутствии расхождения швов. Основные причины повышения внутричерепного давления: опухоль мозга, прогрессирующая гидроцефалия, отек мозга вследствие его травмы, воспаления или нарушения интракраниальной гемодинамики (преимущественно кровоизлияния в мозг).

Состояние децеребрации (децеребрационная ригидность). Этим термином обозначают крайне тяжелое поражение мозга, которое в зависимости от вызвавших его процессов может сохраняться дни, месяцы и годы. Дети лежат в положении спастического переразгибания, дифференцированная реакция на окружающую обстановку отсутствует. Регуляция дыхания, кровообращения, обменных процессов и других вегетативных функций обычно не изменена. Тем не менее могут развиваться нарушения дыхания, глотания, повторная рвота, анорексия (питание через зонд), а также склонность к повышению температуры. Признаками поражения вегетативных центров являются гиперпирексия, гипергидроз (нередко односторонний), покраснение



Рис. 89. Апатический синдром.

лица, усиленный рост волос. Часто возникают судорожные припадки.

Причины: перенесенные энцефалит (преимущественно стволочной), тяжелая черепно-мозговая травма, опухоли ствола мозга, гидроцефалия.

Апатический синдром противоположен описанной выше картине. Для него характерны апраксия, агнозия и общая беспомощность. Контакт с ребенком словесный или эмоциональный, по-видимому, невозможен, хотя его внешний вид не оставляет впечатления нарушенного сознания. Создается картина «безучастного» бодрствования. Эмоциональные реакции отсутствуют, хотя ребенок явно не спит (рис. 89), ритм сна нормальный.

От апатического синдрома отличается **синдром locked-in** (синдром «запертого человека»). Ребенок в полном сознании, но способен реагировать на окружающее только движением глаз вследствие тяжелого повреждения нижнего отдела ствола мозга с полной тетраплегией и утратой речи на почве инфарктирования в области моста, закупорки базальной артерии, например, в результате черепно-мозговой травмы.

7. Нарушения аппетита

Аппетит — весьма широкий и универсальный критерий состояния здоровья ребенка, особенно в оценке матерью. Редко приходится сталкиваться с ребенком, который много ест, чаще жалуются на истинное или кажущееся понижение аппетита. Оба нарушения требуют одинакового внимания и установления их причины.

7.1. Анорексия, снижение аппетита

Жалобы матери или бабушки на плохой аппетит у ребенка всегда требуют критического отношения и подтверждения. Действительно ли ребенок каждый день мало ест или это ошибочное представление его родителей. Если ребенок хорошо развивается, нормально упитан, активен физически и психически,

способен переносить нагрузки, обладает уравновешенным характером, не страдает от рвоты и поноса, то снижение аппетита у него не связано с какими-либо органическими нарушениями. Всегда следует иметь в виду возможность снижения аппетита на почве психогенных воздействий, чаще всего в результате конфликта между матерью и ребенком. В этих случаях лучшим терапевтическим советом для матери будет не обращать внимания на отказ ребенка от приема пищи и не придавать этому особого значения. Отказ от еды в связи с психогенными факторами нередко бывает у детей младшего возраста. Агрессивное поведение им не свойственно, а отказ от приема пищи служит для них могущественным оружием в конфликте с матерью.

Выделяют несколько групп причин, способствующих нарушению аппетита.

Соматические причины. Нерациональное питание, например, молочная каша для ребенка старше 1 года, докармливание в промежутках между временем обычного приема пищи, обильное употребление молока и сладостей. Острые и хронические заболевания органов пищеварения: гастрит, гастроэнтерит, язвенная болезнь; энтеральная аллергия, например целиакия (в противоположность целиакии при муковисцидозе аппетит хороший, если хронический бронхит не нарушает его); острый и хронический гепатит, цирроз печени; иногда недостаточность цинка в организме. Острые и хронические инфекционные болезни: все вирусные и бактериальные инфекции, сопровождающиеся повышением температуры; туберкулез; инфекции мочевых путей; молочница. Дефицит железа у детей младшего возраста, даже не сопровождающийся анемией. Диффузные хронические поражения мозга, аномалии обмена, наследственные дегенеративные заболевания мозга; нежелание жевать (леность). Дизэнцефальный синдром, например, при опухолях мозга в области гипоталамуса. Дети при этом остаются паразитально активными. Заболевания органов дыхания, сопровождающиеся дыхательной недостаточностью, прежде всего приступы бронхиальной астмы или обострения спастического бронхита. Заболевания сердечно-сосудистой системы, сопровождающиеся недостаточностью кровообращения: ортостатическая недостаточность кровообращения, чаще при фокальной инфекции (хронический тонзиллит, синусит); наряду с анорексией часто рвота по утрам, головная боль, ослабление концентрации внимания в предобеденное время; пороки сердца с шунтом справа налево; декомпенсированные врожденные и приобретенные пороки сердца; миокардит, панкардит; сращения перикарда. Хроническая эндогенная и/или экзогенная интоксикация. Прием большого количества медикаментов, необходимого например, при лечении эпилепсии и ревматизма; уремия; реналь-

ный глюкозаминофосфат-диабет (синдром де Тони—Дебре—Фанкони); семейная тубулярная патология почек с низкорослостью; галактоземия; цирроз печени; передозировка витамина D у грудных детей (учитывать анамнез!) с сопутствующими симптомами, запором и похуданием; хроническая идиопатическая гиперкальциемия с характерными симптомами: длительной гиперкальциемией, повышением уровня фосфора, холестерина, остаточного азота в крови, особенностью окостенения (годовалые наподобие колец уплотнения костей в зонах роста, напоминающие аналогичные изменения при периодической передозировке витамина D, а также склерозирование костей основания черепа), своеобразными изменениями лица (седловидный нос, низко посаженные уши, гипертелоризм, микрогнатия); лучевая терапия; злоупотребление наркотиками, алкоголизм. Эндокринные нарушения: болезнь Аддисона; гиперпаратиреоз, пангипопитуитаризм (болезнь Симмондса), связанный преимущественно с опухолями в области основания черепа, главным образом с краниофарингиомой. Истощение наступает у отдельных детей, а у большинства наблюдаются гипофизарное ожирение и несхарный диабет из-за разрушения задней доли гипофиза и его стебля.

Психогенное снижение аппетита связано с самим ребенком или вызвано его окружением. Причины, связанные с самим ребенком: боль, одышка, незаметный прием пищи в неуточное время (молоко, сладости), из-за чего портится аппетит перед тем, как садиться за стол; эндогенная депрессия.

Причины, связанные с окружением ребенка, прежде всего с его матерью. Мать, исходя из естественного стремления лучше накормить ребенка, получает нередко прямо противоположный результат. Ниже приведены разные ситуации подобного рода.

Испуганная мать новорожденного беспокойная, вертлявая и унылая отказывается от его кормления, опасаясь неудач. В этих случаях большое значение имеет врачебное наблюдение за пробным кормлением.

Мать предлагает ребенку излишне обильную еду, которую он не может съесть. Разочарование матери тем сильнее, чем больше стараний она вложила в приготовление пищи.

Ребенок, обычно младшего возраста, хочет уклониться от излишней опеки. Он отказывается и от обычного питания, если ситуация приема пищи сопряжена с отрицательными стимулами назревающего конфликта между ним и матерью. Такое случается, если мать помыкает ребенком за столом, излишне ограничивает его свободу и требует от него чрезмерной чистоты.

Обеденный стол становится местом судилища за дневные ошибки и упущения ребенка дома и в школе или превращается в место мелочных поучений и тренировки хороших манер. Ребенок просто отказывается от приема пищи из-за острого конфликта с матерью.

Напряженная ситуация в семье из-за конфликта между родителями, проявляющаяся за обеденным столом.

Еда плохо приготовлена, холодная или к ребенку по каким-либо причинам относятся небрежно (болезнь или бедность родителей, невнимательная опекуна).

Ребенок наказан по каким-либо причинам; потеря вещи или человека, угнетающая обстановка, например, больничное окружение; чувство стыда, вины.

Многие дети, у которых аппетит страдает на почве психогенных факторов, жалуются также на боль в животе. Это избавляет ребенка от дальнейшего принуждения принимать пищу, но делает мать еще более испуганной и беспомощной. Часто отказ от приема пищи сопровождается рвотой, особенно тогда, когда анорексию у ребенка пытаются преодолеть с помощью авторитета родителей. Отказ от приема пищи и рвота могут стать взаимосвязанными патологическим рефлексом. Эта связь обычно не ограничивается только пищевыми моментами, а проявляется при различных эмоциональных воздействиях. Длительное напряжение, связанное с кормлением, приводит у других детей, преимущественно младшего возраста (возраста упрямства), к иным, менее конфликтным отклонениям: привычке обкусывать ногти, заиканию, ночному недержанию мочи.

Нервная анорексия, пубертатное истощение наблюдается почти исключительно у девушек. Причина его заключается в осознанном или неосознанном неприятии половой роли женщины и собственного телесного созревания. Часто это неприятие направлено против матери (желание быть не такой, как она) или против старшей уже развившейся сестры (протест против ее сексуальной активности). Подобное состояние может возникать преимущественно у стеснительных порядочных девушек из щепетильных семей, когда они недостаточно подготовлены к появлению менструаций и брезгливо воспринимают их. Вначале эти девушки почти ничем не привлекают к себе внимания и развиваются нормально. В школе они в большинстве случаев проявляют честолюбие, мелочно педантичны в выполнении своих обязанностей, в отношении своих подруг часто озлобленно-надменны и властолюбивы. Драма разворачивается часто после того, как кто-либо из окружающих сделает замечание, сравнивая фигуры более развитых девушек. После этого ребенок начинает есть все меньше, обычно старательно демонстрируя это, часто вызывает рвоту после еды (сравните с синдромом булимии, раздел 7.2). Отказ от еды может достигать крайней степени, до угрозы голодной смерти. Принудительное кормление, от которого невозможно уклониться, способно привести к самоубийству.

Физические признаки анорексии: крайнее похудание, снижение основного обмена, снижение температуры, замедление роста, прекращение уже наступивших менструаций, брадикар-

дия как признак, отличающий это состояние от гипертиреоза (уровень тироксина в крови нормальный). Значительное удлинение интервала QT на ЭКГ. Хорошая успеваемость в школе и способность переносить нагрузки сохраняются долго.

7.2. Патологическое повышение аппетита (булимия)

Повышенный аппетит заставляет обращаться к врачу, как правило, лишь при необычно большой прибавке массы тела, поскольку родители обычно бывают рады повышенному аппетиту ребенка и расценивают его прожорливость как проявление здоровья.

Органические причины повышенного аппетита («волчий аппетит»). Сахарный диабет. Повышенный аппетит бывает у детей с диагностированным нелеченым сахарным диабетом, а также в связи с гипогликемией на фоне проводимой инсулинотерапии как предвестник инсулинового шока. Воспалительные поражения ствола мозга. Остаточные явления энцефалита. Булимия, как правило, связана при этом с слабоумием и нередко с несахарным диабетом. Опухоль ствола мозга (часто в сочетании с несахарным диабетом) и нейролейкемия с очагами инфильтрации в промежуточном мозге вызывают булимию, которая не всегда приводит к ожирению. Побочный эффект массивной кортикостероидной терапии. Одновременно с повышением массы тела отмечаются признаки гиперкортицизма. Гипертиреоз. Гельминтоз, особенно поражение ленточными глистами.

Психогенные причины. Нарушение внутрисемейных отношений. Развитию булимии могут способствовать конфликт между матерью и ребенком, кажущаяся или действительная его заброшенность, лишение ласки, неблагоприятное положение по сравнению с братьями и сестрами. Душевная изоляция, например, одиночество при помещении в приют. Ребенок ищет и находит замену положительным эмоциям в еде. Это служит механизмом защиты от депрессии, но обычно приводит к избыточному весу, заставляющему обращаться к врачу. Извращенный аппетит, патологическое влечение к неудобоваримым предметам, таким, например, как земля, штукатурка, уголь, бумага, краска с больничных кроватей и др. Наблюдается прежде всего у дебильных, заброшенных детей и при невропатии. При этом возможны свинцовое отравление (поедание краски, содержащей свинец) или гельминтоз (геофагия — поедание земли). Нервная булимия («волчий голод»). Этиология и целевая установка напоминают синдром нервной анорексии. Страдают преимущественно девочки. Обостренное чувство голода возникает, как правило, один раз в день и купируется приемом высококалорийной пищи, после они сами вызывают рвоту, чтобы опорожнить желудок (цикл: еда—рвота). Цель рвоты — похудеть, стать более

изящной или избавиться от ожирения. Одновременно отмечается тенденция к накопительству и эгоистически бессмысленному расточительству ценных продуктов питания. Преобладает депрессивное настроение, часто бывает дисменорея.

8. Жажда, полидипсия

Специфическое ощущение, воспринимаемое как жажда, возникает при незначительной дегидратации клеток, а также при сухости слизистой оболочки рта и зева (уменьшение секреции слюны). Раздражение гипоталамических центров само по себе может вызвать чувство жажды (первичная полидипсия). Ниже приведены основные причины жажды.

Недостаточное введение жидкости, например, у новорожденных в первые дни жизни. Дети худеют, может повышаться температура (лихорадка от жажды, или «солевая лихорадка»).

Сахарный диабет, либо еще не диагностированный, или некомпенсированный соответствующей инсулинотерапией. Определение содержания сахара в крови и моче позволяет установить диагноз.

Внепочечная потеря жидкости вследствие чрезмерного пототделения, частой и тяжелой рвоты, частого водянистого обильного стула, значительной потери крови, большой потери жидкости при эвакуации выпота из плевральной полости или асцитической жидкости. Важнейший показатель обезвоживания любой этиологии — уменьшение диуреза и повышение относительной плотности мочи.

Патологическое выведение жидкости почками при выделении ими большого количества солей эндогенного или экзогенного происхождения, обусловленное различными причинами. Гиперкальциемия: идиопатическая гиперкальциемия, первичный гиперпаратиреоз, лейкоз и другие заболевания, сопровождающиеся остеопорозом, гиперкальциемией и гиперкальциурией, обычно преходящими. Тубулопатия, синдром де Тони—Дебре—Фанкони. Выделение большого количества растворимых веществ, например, при диуретической терапии. Хронический нефрит со сниженной концентрационной способностью почек, которая компенсируется полиурией (изо-, гипостенурия). Несахарный диабет, развивающийся из-за недостатка антидиуретического гормона (гипоталамически-гипофизарная форма) либо из-за неполноценной реакции дистальных отделов почечных канальцев на гормон (нефрогенная форма). У больных выделяется большое количество мочи с постоянно низкой плотностью (даже в ночное время). Патологическая жажда сохраняется днем и ночью.

Дифференциальная диагностика ведущего симптома несахарного диабета как признака гипоталамически-гипофизарных нарушений: последствия черепно-мозговой травмы или энцефалита; внутренняя гидроцефалия; врожденный сифилис; туберкулезный менин-

гоэнцефалит и его последствия; опухоли мозга и внемозговые опухоли на основании черепа (краниофарингиома, болезнь Хенда—Шюллера—Крисчена); адипозогенитальная дистрофия Фрелиха. Синдром DIDMOAD (*diabetes insipidus, diabetes mellitus, opticus atrophia, deafness* — глухота вследствие поражения внутреннего уха).

Сухость слизистой оболочки полости рта. Это субъективное ощущение может быть при затруднении носового дыхания, назначении атропина, ботулизме (его abortивные случаи могут выражаться только одним этим симптомом), отравлении красавкой (атропином).

Жажда как психогенное нарушение. Дипсомания может быть у детей с психопатическими и невротическими отклонениями. У большинства из них обнаруживают и другие невротические проявления (гиперфагия, алкоголизм, наркомания). Жажда бывает чаще только в дневное время, потребность в питье вообще очень неравномерна.

9. Нарушения сна

Предварительные замечания о физиологии сна. В периоде новорожденности сон и бодрствование не зависят от времени суток (сон продолжается 18—19 ч). Суточные ритмы дня и ночи начинают проявляться лишь к 3 мес жизни. Индивидуальное время, необходимое для сна, относительно велико у грудных детей (13—14 ч), у детей 5—6 лет оно, постепенно снижаясь, достигает 11½ ч, включая послеобеденный сон. Бодрое пробуждение ранним утром — характерная особенность младшего детского возраста. Потребность детей школьного возраста в сне составляет 11 ч для 6-летних, 9 ч для 15-летних.

Синхронизированный сон разделяется на следующие стадии: полусон, легкий сон, сон средней глубины и глубокий сон. Эти стадии обычно следуют друг за другом в течение ночи. Между ними вклиниваются короткие периоды «десинхронизированного» сна со сновидениями, подергиванием конечностей, мимическими движениями и быстрыми толчкообразными движениями глаз (REM-сон, стадия сна с быстрыми движениями глаз — БДГ).

9.1. Клинические проявления

Нарушение сна врач может установить при беседе с детьми младшего и школьного возраста. Половые различия в частоте этих нарушений приведены на рис. 94. Отдельные формы нарушений сна описаны ниже.

Беспокойный сон наблюдается преимущественно у детей школьного возраста и у юношей. Ребенок спит беспокойно, ворочается, сновидения полны напряжения. Утром приходится будить ребенка из глубокого сна и подымать невыспавшимся.

Затрудненное засыпание чаще свойственно детям младшего возраста. Они не хотят укладываться в постель, удли-

няют соответствующую процедуру и церемониал с чтением, рассказами, животными, просят оставить невыключенным свет и открытыми двери; ночью нередко просыпаются, ищут спальню родителей. Одновременно часто отмечаются ночные страхи и подергивания.

Скрежетание зубами во сне бывает преимущественно у детей школьного возраста.

Ночной страх чаще наблюдается у детей младшего возраста (см. раздел 6.2.6).

Сомнамбулизм, ноктамбулизм проявляется в поздние ночные часы в противоположность ночному страху, возникающему в начале сна. Находясь в состоянии сомнамбулизма (сумеречное состояние), дети передвигаются и совершают координированные действия. Поведение их соответствует ситуации и отличается определенной ловкостью. Однако опасность несчастного случая (например, выпадать из окна) весьма велика. Некоторые дети во время сна только говорят.

Качание головой или туловищем (яктация), кивательный тремор. Ритмичные движения головой в стороны, раскачивание всего тела в направлении от головы к стопам или вокруг продольной оси тела. Эти движения совершаются в состоянии полусна и часто сопровождаются монотонным пением. Дети при этом, по-видимому, ощущают внутреннее удовлетворение и снимают имеющееся напряжение. Беспочвенные толчки головой в спинку кровати или ритмичные раскачивания всей кровати у стены спальни мешают ночному отдыху членов семьи и соседей. Описанные нарушения чаще всего возникают у детей младшего возраста, но нередко и у школьников (преимущественно подергивание головой). Днем эти дети очень живые, легко возбудимые, но в состоянии возбуждения немногословные. Некоторые из них страдают ночным недержанием мочи, у них обнаруживаются дурные привычки: сосание пальцев, обкусывание ногтей, кручение волос, пристрастие к наркотикам, а также тики и др.

Нарушение сна из-за конфликтов и перегрузки днем в виде нарушения засыпания и пробуждения могут наблюдаться долго. Ребенок внезапно пробуждается среди ночи, а вновь засыпает с большим трудом и через продолжительное время. Причиной могут быть депрессия, боязливость, чрезмерная требовательность родителей.

9.2. Причины

Нарушения сна не зависят от степени интеллектуального развития ребенка.

Психогенные причины. Различные по структуре, но стереотипно протекающие нарушения сна (например, ночные страхи, подергивания, эмоционально обусловленные затруднения при засыпании) имеют невротическое происхождение, их надо ле-

чить психотерапией. Так же обстоит дело и с некоторыми случаями повышенной сонливости. Ниже приведены отдельные причины и условия развития подобных нарушений.

Нарушения сна во всех возрастных группах. В большинстве случаев это очень ранимые, эмоционально лабильные дети, мечтательные, интровертированные, замкнутые. Неуравновешенные, излишне боязливые, «совестливые» родители; они могут даже ударить ребенка, заботясь о сне окружающих, чтобы его крик не разбудил других членов семьи или соседей. Тяжелые ненормальные отношения в семье, распавшийся брак, сцены развода, специфическая профессия матери с вытекающими отсюда перенапряжением, несогласованностью в методах воспитания. Необычная обстановка для сна: неподходящая единственная комната, непривычный шум, громкие звуки, неприятные для ребенка семейные визиты.

Нарушение сна у детей младшего возраста. Нарушения возникают преимущественно у особо восприимчивых детей, о которых заботятся неравномерно (например, многочисленные контакты с разными людьми). Разочарование или страх быть покинутым родителями. Страх потеряться часто гонит ребенка из своей кровати в постель родителей. Отсутствие обычного успокаивающего ритуала перед сном (колыбельная, сказка, даже сосание большого пальца на руке и др.) способствует появлению у многих детей подергиваний во сне.

Нарушения сна у детей школьного возраста обусловлены затруднениями во взаимоотношениях с друзьями, подругами, соучениками, затруднениями в школе и на почве секса, чрезмерной требовательностью, адекватной или повышенной боязливостью.

Органические причины могут вызывать как постоянные, так и периодические нарушения сна: заболевания, сопровождающиеся болью, а также запор; острые лихорадочные заболевания; кожные болезни, сопровождающиеся зудом (экзема, крапивница, паразиты); диспноэ при бронхиальной астме; кашель при болезнях дыхательных путей, пневмония, плеврит, коклюш, опухоли средостения, состояние после аспирации инородных тел и др.; уремия, нарушения мочеиспускания; заболевания центральной нервной системы: остаточные явления перенесенного энцефалита, опухоли мозга, другие объемные процессы, дегенеративные заболевания мозга, эпилепсия; плохая переносимость и побочное действие препаратов, назначаемых по поводу эпилепсии, ревматизма, злокачественных и других заболеваний; перегрузка наркотиками, а также абстинентный синдром.

10. Головокружение, нарушения равновесия

Субъективный симптом головокружения даже у взрослых часто проявляется весьма нечетко и поэтому не имеет большой ценности для точной диагностики. У детей головокружение

встречается значительно чаще, чем это представляется врачу. У маленьких детей этот симптом вообще не удается уловить из-за трудностей в сборе анамнеза. Затруднения возникают и у детей более старшего возраста при уточнении характера головокружения. Достаточно ясное представление об этом моментальном ощущении можно получить в исключительных случаях. Обычно симптом головокружения входит в общеизвестное понятие о нарушении равновесия. Тем не менее в отдельных случаях на основании тщательно собранного анамнеза удается проанализировать симптоматику и определить причину и локализацию данных нарушений. Важную роль играют другие признаки: нистагм, шум в ушах, вегетативные нарушения (рвота, бледность, проливные поты).

Вестибулярная система состоит из органа равновесия во внутреннем ухе, отводящего нерва, ядер вестибулярного нерва в продолговатом мозге, связанных с ядрами блуждающего нерва (тошнота, рвота), мозжечком, ядрами глазодвигательного нерва (нистагм), с красным ядром (установочный рефлекс), а также с клетками передних рогов спинного мозга (влияние на мышечный тонус). Головокружения представляют собой многообразные по клинической симптоматике и по субъективным ощущениям нарушения. Принято разделять головокружение на системное и несистемное.

10.1. Системное головокружение

О системном головокружении говорят тогда, когда непосредственно поражен вестибулярный орган. Дети способны достаточно хорошо рассказать о своих ощущениях, сообщить о важных особенностях головокружения — **шкала ощущений головокружения**. Вращательное головокружение: ощущение кажущегося вращения окружающих предметов и собственного тела в противоположном направлении друг другу. Вращение окружающих предметов обычно соответствует направлению нистагма и может быть горизонтальным, вертикальным и круговым. Ощущение вращения в этих случаях возникает в результате нистагма, так как сетчатка глаза во время медленной фазы нистагма воспринимает окружающие предметы как медленно вращающиеся. Колебательное головокружение: пациент ощущает, будто пол колеблется или движется под ним. Ощущение лифта: впечатление падения в пропасть. Латеропульсия: чувство падения в сторону.

Жалобы ребенка на неуверенность при ходьбе, шаткость походки, ощущение опьянения не всегда связаны с нарушением вестибулярного аппарата. Они могут быть проявлением диффузных поражений мозга.

Головокружение часто сочетается с тошнотой и рвотой, которая приводит к эксикозу и ацетонемии. При заболевании вестибулярного аппарата ребенок избегает и боится резких бы-

стрых движений, у него отмечаются неуверенность при ходьбе, иногда склонность к падению.

Раздражение вестибулярного аппарата следует подозревать у детей грудного и младшего возраста, если у них возникает рвота при взятии на руки, кормлении, пеленании, при каждом изменении положения. При обследовании таких детей обнаруживается спонтанный нистагм. Многие дети фиксируют голову в наклонном положении, обычно в сторону, где развился лабиринтит.

Нистагм при раздражении вестибулярного аппарата, его быстрый компонент направлен в сторону больного уха. Нистагм выпадения: быстрый компонент нистагма направлен в здоровую сторону.

Причины системного головокружения.

Лабиринтит возникает в результате бактериального, вирусного или инфекционно-токсического поражения лабиринта, как осложнение острого, хронического отита (тимпаногенный лабиринтит), гнойного менингита (менингогенный лабиринтит), гриппа, тифа, эпидемического паротита (токсический лабиринтит), как проявление гематогенного метастазирования при сепсисе (гематогенный лабиринтит). Серозный лабиринтит, результат токсического раздражения нейроэпителлия, — наиболее частая, легкая и прогностически благоприятная форма болезни. При гнойном лабиринтите возможны необратимые нарушения равновесия и глухота. Прогрессирование среднего отита и распространение процесса на внутреннее ухо часто проявляется внезапными вестибулярными нарушениями, неукротимой рвотой, ощущением вращения и качания, нистагмом.

Лабиринтный свищ при нагноившейся холестеатоме.

Herpes zoster (в области уха). Наблюдаются общие признаки вирусного заболевания и пузырьковые высыпания на ушной раковине, в слуховом проходе и даже на барабанной перепонке; односторонняя глухота или тугоухость, вращательное головокружение с нистагмом; рвота; сильная боль (часто истинная невралгия тройничного нерва); нередко паралич лицевого нерва.

Морская болезнь. Причина — сильное перевозбуждение вестибулярной системы при постоянно сменяющихся ускорении и замедлении движения вперед, например, по морю, воздуху, при езде на автомашине (кинетоз). Симптомы: головокружение, тошнота, рвота и тяжелое общее состояние, указывающие на тесную функциональную взаимосвязь вестибулярного органа и различных образований ствола мозга.

Головокружение, связанное с термическим воздействием. Перфорация барабанной перепонки под влиянием травмы или воспалительного процесса открывает путь холодному воздуху или воде в полость среднего уха и изменяет циркуляцию эндолимфы во внутреннем ухе. Плавание и ныряние опасны для таких детей, если наружный слуховой проход не закрыть ваткой, смоченной жиром.

Травматические повреждения вестибулярного органа. Вывих стремечка возникает при воздействии заостренной соломинки, при неудачном удалении инородного тела или при парацентезе. В момент вывиха внезапно появляется настолько сильное головокружение, что ребенок падает. Перелом основания черепа, проходящий через пирамиду височной кости, может сопровождаться повреждением перепончатых полукружных каналов и кровоизлиянием в лабиринт. Он также открывает путь распространению инфекции при среднем отите и способствует развитию лабиринтита. Сотрясение лабиринта следует заподозрить в тех случаях, когда после черепно-мозговой травмы страдают слух и функция вестибулярного аппарата. Как правило, одновременно отмечаются сотрясение или ушиб головного мозга.

Опухоли задней черепной ямки (и воспалительные процессы) могут вызвать вестибулярные симптомы, часто с нарушением слуха (при сдавлении или раздражении п. statoacusticus, п. vestibularis) или нистагмом (тесная неврогенная связь с ядрами глазодвигательного нерва). Чаще встречаются опухоли мостомозжечкового угла, обычно нейрофибромы (невриномы) при нейрофиброматозе Реклингхаузена, единичные и множественные; невриномы нередко пальпируются под кожей.

Эпилепсия. Аура перед большим эпилептическим припадком может сопровождаться сильным головокружением. Абсансы с кратковременной потерей тонуса и кратковременные психомоторные припадки иногда могут производить впечатление головокружения. Дифференцируют при помощи ЭЭГ. Нистагм при эпилепсии обычно отсутствует.

Болезнь Меньера характеризуется триадой: внезапно наступающим головокружением, шумом в ушах и ухудшением слуха — и бывает только у детей старшего возраста.

Экзогенно-токсические поражения лабиринта встречаются редко и только при отравлениях хинином, салициловой кислотой, противоглистными средствами, ботулиническим токсином, ядовитыми грибами и при укусах змей.

10.2. Несистемное головокружение

Несистемное головокружение следует диагностировать в тех случаях, когда нарушения равновесия развиваются вторично на почве каких-либо невестибулярных заболеваний. Дети жалуются в подобных случаях на потемнение перед глазами, расплывчатость окружающих предметов, шум в ушах, оцепенелость, нередко головную боль. Лицо ребенка бледное и утомленное. Часто развивается коллаптоидное состояние.

Причиной этих нарушений чаще бывает гипоксия центральной нервной системы вследствие тяжелой анемии различной этиологии и воздействия разных факторов, ведущих к обмороку.

11. Снижение потребностей, депрессия

Потребность во всякой физической или интеллектуальной деятельности определяется нормальным функционированием всего организма. **Снижение потребностей** может и не иметь последствий в жизни ребенка, если редуцированная способность к умственной деятельности не ведет к чувству неполноценности. В других случаях снижение способности к деятельности становится основой для **депрессивного настроения**, которое стойко определяет самочувствие и поведение ребенка.

11.1. Клиническая картина депрессии

Симптоматика депрессии, характерная для взрослых, может обнаруживаться только в **юношеском и подростковом возрасте**. Она проявляется **внешними признаками**: сужением круга потребностей, утомленным видом, печальным выражением лица, тихой монотонной речью, моторным беспокойством; замкнутостью, погруженностью в себя, самоизоляцией; снижением аффективной реактивности: снижением интереса к объектам окружающей среды, ослаблением восприятия; внутренним конфликтом: чувством неполноценности, вины, самокритикой, мыслями о своей греховности, страхом, болезненной реакцией на незначительные или индифферентные раздражители, фиксацией негативного опыта, ипохондрией; психосоматическими симптомами: нарушением сна, головной болью, потерей аппетита, похуданием.

У маленьких детей и детей младшего школьного возраста проявления депрессии имеют свои особенности, в связи с чем говорят о скрытой, **«ларвированной»**, депрессии у них. Такое представление, кажущееся на первый взгляд неудачным из-за отсутствия логической связи с таким состоянием у взрослых, оказывается подходящим для выделения отличительных черт депрессивного настроения у детей.

Детям младшего и дошкольного возраста в первую очередь свойственны следующие психосоматические симптомы: истерический плач, отказ от пищи, рвота; энкопрез; яктация (быстрые ритмичные движения) головы; ночные страхи и такие отклонения в поведении как: задержка в формировании игровой деятельности, чрезвычайная застенчивость вплоть до мутизма, отвержение своих близких, открытая агрессия (например, по отношению к родителям, посещающим своих детей в больнице, или возвращающимся к семье после отпуска, проведенного вне дома).

У детей школьного возраста преобладают такие формы нарушения поведения, как болезненная робость, стеснительность, замкнутость, и вместе с тем острая потребность в общении, которая воплощается преимущественно в контактах с младшими партнерами по играм, особом пристрастии к домашним животным и сказкам; истеричный плач; задержка в фор-

мировании игровой деятельности; агрессия по отношению к людям и предметам, вплоть до зверской жестокости (определяемой как «синдром злого Фридриха»); чрезмерная готовность к пунктуальному выполнению заданной работы («синдром Золушки»); склонность к побегам; слабость концентрации внимания на школьных занятиях, лень, задержка формирования школьной зрелости, нарушение адаптации к школе. В дальнейшем наблюдаются психосоматические симптомы: энурез, энкопроз; кусание ногтей; ночные страхи и другие нарушения сна; интенсивная мастурбация; тики; головная боль; сниженное или усиленное аппетита, что может привести к ожирению («ожирение от огорчений»); нервная анорексия или нервная булимия.

Своеобразным выражением депрессивной реакции является синдром беспробудного сна. Он представляет собой апатико-акинетичное состояние мутизма, проявление рефлекса самоуничтожения. Яркое проявление описанного явления можно наблюдать у ребенка после травмы, особенно в тех случаях, когда ребенок не понимает смысла принимаемых мер. В этом явлении можно увидеть определенную связь с синдромом депривации.

Онанизм, повышенный аппетит или агрессию можно рассматривать в качестве эрзаца деятельности, которая может снимать напряжение у детей. В подростковом и особенно юношеском возрасте состояние напряжения может вызывать суицидальные намерения.

11.2. Причины снижения потребностей и депрессии

Снижение потребностей и депрессии у детей в первую очередь обусловлены психогенией, часто соматическими заболеваниями, а в некоторых случаях представляют симптомы эндогенного психоза.

Соматические условия снижения потребностей и депрессии: острые и хронические инфекции, которые в связи с лихорадкой, ацетонемией, нарушением питания, интоксикацией ограничивают способность к физической и умственной деятельности; заболевания органов дыхания с одышкой; сердечно-сосудистые заболевания с сердечной недостаточностью; нарушения обмена веществ, связанные прежде всего с функционированием печени и почек, ацетонемия, недиагностированный или плохо компенсированный сахарный диабет; органические поражения мозга, прежде всего опухоли мозга, постэнцефалитные состояния, наследственные дегенеративные заболевания и аномалии обмена веществ, которые могут отрицательно влиять на центральную нервную систему; заболевания эндокринной системы: гипотиреоз, пониженная функция передней доли гипофиза, болезнь Аддисона, недиагностированный или плохо компенсированный сахарный диабет; анемия; злокачественные опухоли различных органов и лейкоз.

Рис. 90. Рисунок 16-летнего юноши с реактивной депрессией при карликовом росте.

Тест «дерево» показывает поначалу экспансивный характер рисунка: широкий ствол, толстые ветви; однако рисунок не закончен (как прерванный импульс): едва заметны корни, верхние ветви короткие, линии рисунка прерывистые, тонкие.



К психическим условиям возникновения депрессии относят материнскую антипатию к ребенку или амбивалентность отношения, включающую, с одной стороны, изнеживание, с другой, открытую враждебность; заброшенность ребенка, например, при помещении его в больницу или детский дом (ситуация обостряется при слишком редких посещениях ребенка матерью, при этом возникает повторная травма

от разлуки, которая, однако, сглаживается надеждой на последующие посещения); разочарования, обусловленные, например, обманом (типичная ситуация: мать обещает ребенку забрать его домой, но оставляет его в клинике); психическую травму, разоблачение, оскорбление, осмеяние со стороны уважаемого или любимого человека (учитель, приятель, родители); небрежное отношение матери, обусловленное ее эгоизмом, либо профессиональной загруженностью, либо болезнью или другими обстоятельствами; кажущееся или действительное пренебрежение со стороны матери в связи с ее предпочтением братьев или сестер; ситуацию развода: будучи присужденным одному из родителей, ребенок, испытывая симпатию к обоим родителям, не может адекватно выказывать это чувство, не испытывая при этом угрызений совести; полное или частичное сиротство, незаконорожденность; потерю близких: бабушки, дедушки, друга, домашнего животного; частую смену места жительства; чрезмерные педагогические или интеллектуальные требования к ребенку; физические уродства, прежде всего в области лица (рис. 90).

11.3. Эндогенная депрессия

Дифференцировать очень редкую в препубертате, а позднее более частую эндогенную депрессию от экзогенной депрессии психогенной природы или обусловленной органическим пораже-

нием мозга часто очень затруднительно. Эндогенная депрессия может быть непродолжительной, в отдельных случаях она может длиться более года и чем дольше длится, тем хуже прогноз, в том числе в отношении опасности суицида. Дети отличаются небоснованным унынием, опечаленностью, предпочитают вести уединенный образ жизни. Эндогенно обусловленное снижение настроения может усугубляться, если дети подвергаются упрекам в невнимательности, слабой концентрации внимания, низкой успеваемости и к ним применяются соответствующие педагогические воздействия.

12. Суицид и суицидальные попытки

Суицидальные действия могут приводить к смерти (суицид) или к травмам (суицидальная попытка). В связи с тем что суицидальные действия выглядят подозрительно и могут скомпрометировать семью, многие из них остаются неизвестными и фактическое число суицидов будет превышать число выявленных. Чтобы молодому человеку, совершившему покушение на самоубийство, облегчить социально-психологическую адаптацию, следует говорить только о самоповреждении или суициде, но не о самоубийстве.

Статистические данные: Смерть в результате самоубийства у молодежи в возрасте 15—20 лет занимает 2-е место среди причин смертности (на 1-м месте дорожно-транспортные происшествия и другие несчастные случаи). У школьников (до 15 лет) эта причина смертности находится на 10-м месте; 99% этих случаев касается юношества. В последние годы абсолютные показатели возросли. Приблизительное соотношение суицида к покушениям на самоубийство по грубым оценкам может составлять 1 : 10 до 1 : 50.

Половые различия см. табл. 29. В отношении суицидальных действий мальчики школьного возраста и юноши находятся в большей опасности, поскольку применяемые ими методы самоубийства более агрессивны.

Таблица 29. Половые различия при суициде и суицидальных попытках (относительные числа)

Пол, возраст	Суицид	Суицидальные попытки
До 15 лет:		
мальчики	1	12
девочки	1	50
От 15 до 20 лет:		
юноши	1	9
девушки	1	27

Средства самоубийства. Уже многие годы подростки и юноши предпочитают силовые методы, такие как повешение, самоубийство с применением огнестрельного оружия, отравление, попытки найти смерть под колесами транспорта и вскрытие вен. В последние годы происходит заметное сужение спектра средств, используемых девушками, к ним в первую очередь относятся лекарственные средства (снотворные, психотропные, обезболивающие), яды, природный газ, выхлопные газы. Используемые медикаменты обычно относятся к легкодоступным. Риск смертельных исходов многие дети и подростки оценивают неправильно: при чрезвычайно серьезных намерениях принимают малые дозы яда, а при демонстративном поведении часто большие дозы.

Причины суицидов и суицидальных попыток те же, что и детской депрессии (см. главу 11). У детей школьного возраста причиной депрессивного снижения настроения являются условия воспитания и школьные трудности. Особенно значимы с точки зрения возможности суицида побеги из дома.

Подростки испытывают трудности в процессе пубертатного созревания, при выборе партнера противоположного пола, и эти трудности тем значительней, чем больше они отделились от родителей и не обрели в себе самих нравственной опоры. Школа, церковь и молодежные организации не всегда могут помочь в решении указанной проблемы. При этом некоммуникабельные подростки могут приобщиться к алкоголю или наркотикам и быть подверженными соблазнам сексуального и криминального поведения.

Особая опасность в отношении суицидов складывается у детей из разведенных семей; у полных или частичных сирот; у детей из интернатов и детских домов, особенно при их частой смене; у детей, которым родители уделяют мало внимания в связи с перегруженностью на работе; у детей, к которым предъявляются чрезмерные педагогические или интеллектуальные требования (при неадекватных педагогических требованиях, повышенных ожиданиях со стороны родителей, что особенно существенно по отношению к малоодаренным детям); при авторитарном воспитании; при хронических препятствиях и болезнях, которые ведут к постоянной фрустрации и вследствие этого к депрессии; при особом нравственном климате в отягощенных суицидами семьях, при суицидальных случаях в кругу близких друзей, служащих примером для подражания, при разговорах о самоубийстве или угрозе, исходящей от родителей в трудных жизненных и воспитательных ситуациях.

Всякий разговор о самоубийстве при детях и подростках или угроза в их адрес могут иметь серьезные последствия. **Непосредственный повод** для самоубийства большей частью почти банален, но для подростка он важный. Следует выделять хроническую подоплеку попыток к самоубийству, существенную для ребенка.

Наиболее частые причины суицидальных попыток: замечания, сделанные даже в мягкой форме; предпочтение, оказываемое в семье братьям или сестрам; смерть любимого домашнего животного; смерть бабушки или дедушки; разочарование в друзьях; отказ в выдаче свидетельства об окончании школы.

Для понимания сущности суицидов у детей важно их **представление о смерти**. Дети школьного возраста обычно не имеют конкретного представления о смерти, ее окончательности и неизбежности (за исключением подростков в стадии пубертата и детей с хроническими заболеваниями), поэтому стремление к самоубийству у школьников — кратковременный, не вполне осознанный процесс, обусловленный острым аффектом, как игра в желанья, путешествие. Поскольку последствия самоубийства часто не осознаются детьми, многие дети и частично подростки не могут преодолеть это намерение. Не последнюю роль при этом играет желание наказать родителей, друзей, общество.

Поведение при острой опасности суицида. Дети и подростки выглядят при этом как психически больные, находящиеся в крайней опасности и нуждающиеся в беседе для ее предотвращения, в беседе без упреков, с открытым, аргументированным обсуждением проблемы. При этом самоубийство должно рассматриваться как симптом социальной болезни. Семья суицидента также нуждается в диагностике стиля отношений и психотерапии. Каждый ребенок и подросток с суицидальными наклонностями должен быть осмотрен психиатром или психологом, а не врачом-терапевтом или медсестрой. В чрезвычайно чувствительный отрезок времени в 48 ч следует провести глубокое диагностическое исследование и принять эффективные меры по нормализации образа жизни пациента и разрешению конфликта с родственниками. При сохранении острой опасности для жизни пациента необходимо поместить его в психиатрическую клинику.

При отравлении медикаментами или ядами диагностику и первую помощь см. в главе 51.1.

13. Двигательное беспокойство, нервность

Гиперкинезы, дискинезии см. главу 21.3. **Острое беспокойство при отравлении, лихорадке, остром заболевании ЦНС, судорожной готовности, гипокальциемии, гипогликемии, после черепно-мозговой травмы, приема наркотиков или их лишения** см. соответствующие разделы.

13.1. Определение

К неотъемлемым свойствам здорового детства относятся высокая внутренняя и внешняя подвижность, веселье и радость от физического движения, живая мимика, разнообразие панто-

мики, незаторженное внимание ко всякому новому явлению, любопытство, впечатлительность и непосредственная вегетативная чувствительность (подвижная реакция желудочно-кишечного тракта, немедленные и интенсивные дермографические рефлексy, изменение окраски, склонность к гипергидрозу и респираторной аритмии). Различия в темпераменте отдельных детей обуславливают и различия в здоровой активности, что должно учитываться при оценке патологической гиперактивности.

При значительном, выходящем за рамки возрастных норм повышении двигательной активности и аффективной возбудимости говорят о **гипертимии**. При этом развитие детей и преодоление их каждодневных проблем затруднено. Дети с гиперактивностью беспокойны, непоседливы, сверх меры разговорчивы, рассеянны, неаккуратны, в школе невнимательны, двигательльно расторможены и являются нарушителями спокойствия в школе.

Экстремальное выражение такой патологически повышенной непродуктивной активности называют **эретизмом**. Дети находятся как бы под гнетом непреодолимого беспокойства. Лишь на короткое время их активность можно ограничить уговорами, страхом перед наказанием или самим наказанием.

13.2. Причины

Гиперактивность обусловлена органическими или психогенными факторами либо ими обоими.

13.2.1. Соматические заболевания

Хронически больные дети находятся в иных отношениях с окружающей средой, нежели здоровые. Возможности адаптации таких детей меньше, жизненное пространство уже, уверенность в себе слабее, так что экзогенные нагрузки, физическое напряжение, выговор, ссора со школьными товарищами, нормальная или повышенная школьная загруженность или интеркуррентные заболевания (например, инфекции) скорее вызывают беспокойство и страх. Астенизация и сниженная успеваемость таких детей связаны прежде всего с **органическими процессами**: хроническими заболеваниями сердца, органов дыхания, печени, почек, желудочно-кишечного тракта, анемией, опухолевыми заболеваниями и лейкозом, а также **побочным действием терапии** (кортикостероидной, цитостатической, антиэпилептической и антиревматической).

Существенную роль в формировании синдрома гиперреактивности могут играть **психические последствия хронической**

болезни, при которой ребенок находится в исключительной ситуации по сравнению со здоровыми сверстниками. Будучи ослабленным, он легче впадает в беспокойство и панику.

13.2.2. Органические поражения мозга

Из органических поражений мозга в первую очередь следует назвать **отдаленные последствия родовой травмы, несчастного случая, энцефалита (рис. 91, 92), менингита и опухоли головного мозга.**

Органическая основа гипертимии и эретизма тем более очевидна, если умственная отсталость, судорожные припадки, гиперкинезы, параличи, отклонения в мышечном тоне сопровождаются длительной неврологической симптоматикой. В отдельных случаях легастения может быть признаком органического поражения мозга. Указанные симптомы требуют в неясных случаях тщательной дифференциальной диагностики, чтобы достоверно установить действительно отдаленные последствия поражения мозга.

Причиной гиперактивности могут быть также **прогрессирующие заболевания:** наследственно-метаболическое слабоумие, наследственно-дегенеративные заболевания мозга, медленно растущая опухоль и подостро протекающий энцефалит, например, лейкоэнцефалит.

Особую проблему представляет собой ребенок с минимальной церебральной дисфункцией.



Рис. 91. Состояние после туберкулезного энцефало-менингита.

Изменчивость настроения, высокая возбудимость, несоблюдение дистанции, ласковое лицо, гиперсаливация. Левосторонний спастический гемипарез.

Рис. 9. Эретизм и идиотия после энцефалита (а—в).



Психиатрическое обследование детей позволило выявить в раннем возрасте высокую частоту легкого поражения мозга. По меньшей мере у 20% детей с нарушением поведения диагностированы остаточные явления после воздействия пре-, пери- или постнатальных патогенных факторов, которые часто расцениваются как «пороки детства», признаки школьных трудностей или ошибок воспитания, позднего развития, а порой как дурная привычка, обусловленная педагогическими промахами, или как психопатия и невроз, для лечения которых используется психотерапия. Конечно, на основе подобных мозговых поражений могут возникать невротические нарушения поведения, требующие определенного лечения.

К клиническим признакам минимальной мозговой дисфункции относятся следующие проявления. Легкие нарушения моторики: общая неловкость, минимальные спазмы, легкие атетотические или хорееатические двигательные нарушения (табл. 30, рис. 93). Гиперактивность: общее беспокойство, сниженная концентрация внимания, повышенная отвлекаемость; зретизма при этом может не быть. Нарушения речи: часто заикание, лепет, патологическая болтливость (логорея). Нарушения слуха, обычно легкие. Высокая эмоциональная лабильность: раздражительность, лабильность настроения; огрубение в выражении чувств и эмоциональной чувствительности; нарушения дистанции, нарушения в оценке межличностных отношений; плохое приспособление к ситуации, неосторожность, сниженное чувство опасности.

Нарушения обучаемости и поведения в школе: несмотря на хороший интеллект, плохая успеваемость, специфические нарушения в устном счете и в написании чисел, склонность к легастении, плохой почерк; повышенная утомляемость. Осложнение отношений с педагогом в связи с двигательной расторможенностью, повышенной отвлекаемостью, склон-



Рис. 93. Минимальная церебральная дисфункция. Клинодактилия, искривление пальцев в суставах.

Таблица 30. Оценка расстройств моторики у школьников при минимальной мозговой дисфункции

Оценка наблюдений	Особые проявления
При раздевании	Неловкость поведения, большая задействованность в манипуляциях одной руки; особые трудности: расстегнуть пуговицы или вновь застегнуть; трудности в сохранении равновесия: застывшая осанка, склонность за что-нибудь держаться
Способность стоять на одной ноге	Равновесие сохраняет с трудом и недолго (с 5 лет ребенок должен стоять на одной ноге не менее 5 с), стремится найти опору
Смена ног	Потеря равновесия
Прыжки на одной ноге	Не может прыгать упруго, прыгает тяжело, нагибаясь вперед
Прыжок ноги врозь (имитация марионеток), прыжок вперед—назад, прыжок-ножницы	Не доступен вовсе или выполняется не более 1—2 раз, потом происходят аддукция ног и прыжок на месте
Ходьба по прямой линии	Отклоняется в сторону, осанка очень напряженная
Подъем по лестнице	Неуверенная, напряженная осанка
Осанка в положении сидя, например при письме	Согнутая спина из-за недостаточного сгибания в поясе, голова наклонена вперед
Постукивание пальцами о крышку стола	Осуществляется не с помощью лучезапястного сустава, а при участии локтевого и плечевого суставов
Закрепление бумаг скрепками, нанизывание бус на нитку, расстегивание английской булавки	Невозможно вообще либо с большим трудом
Письмо, рисование карандашом	Работа выполняется медленно, с сильным нажимом на карандаш; внешний вид написанного: буквы разного размера, одни больше, другие меньше, с дрожащими линиями, с наклоном в разные стороны; при длительном напряжении наблюдается ухудшение результатов; свободная от письма рука напряженно сжата в кулак; тетрадь сдвигается в сторону, бумага мнется; при свободном рисовании из-за технических причин выбираются самые простые фигуры
Диадехокниез в пронации и супинации одной или обеих рук («флажок на крышке»)	Дисдиадехокниез: правильно выполнить упражнение удастся только один раз; при упражнениях, выполняемых одной рукой, наблюдаются неосознанные движения другой
Тест большого пальца: на вытянутый большой палец загибаются четыре других пальца той же руки (проверяют на правой и левой руке)	Судорожные попытки, все менее и менее успешные

ностью к сознательным нарушениям дисциплины и шутовским выходкам. Школьные трудности обычно сохраняются вплоть до 3-го класса. В дошкольном возрасте наблюдаются нарушения игровой деятельности.

Склонность к нарушениям поведения: чередование агрессивного и пугливого поведения, трудности в общении с товарищами, учителями и близкими, сниженная устойчивость к фрустрации и связанная с ней склонность к депрессии, повышение частоты энуреза. Изменения на ЭЭГ общего характера, на эхоэнцефалограмме и компьютерной томограмме наблюдается некоторое увеличение бокового желудочка мозга.

13.2.4. Психические нарушения

Решающей психологической причиной беспокойства и гиперактивности ребенка являются не интеллект, не успеваемость в школе, не социальное положение в семье, школе и среди товарищей по играм, а степень приспособления ребенка к окружающей среде, к актуальной психологической ситуации и чувство внутренней свободы. Связь неблагоприятных обстоятельств с нарушением психической деятельности опосредуется чувствительностью ребенка, его требованиями и устойчивостью; таким образом, условия жизни будут очень разнообразны для разных детей. Сильнее будет страдать более тонко организованный и глубоко чувствующий ребенок. Переживания чувствительного ребенка более интенсивны, он в большей степени нуждается в любви, внимании и заботе, больше страдает от дисгармонии окружающего его мира, более чувствителен к запретам, упрекам и другим наказаниям, более раним и обидчив, подвержен сомнениям в своих поступках и высказываниях.

Грудные дети реагируют беспокойством, потерей аппетита, рвотой на следующие обстоятельства: беспокойство, пугливость матери, недостаточный уход со стороны матери или няни, частую смену окружающих людей, недостаток ласки (в больнице или дома), общее беспокойство в комнате, особенно на шум.

Дети разного возраста очень быстро реагируют на разные ситуации в семье: смерть одного из родителей, бабушки или дедушки; ссора родителей, их развод, разлука с братом или сестрой; наличие сводной сестры или брата; болезнь или профессиональная загруженность матери; недостаточное внимание родителей или медперсонала; чрезмерная забота и гиперопека; чрезмерно строгое, требовательное, честолюбивое воспитание.

У школьников и подростков особые проблемы возникают в связи со школой: конфликты с учителями и родителями из-за низкой успеваемости; страх перед экзаменами, контрольными работами и получением табеля; трудности в общении с товарищами (в школе и по дороге из школы). Не менее актуальны проблемы дружеских связей (особенно в пубертатном и под-

ростковом возрасте) и необходимость решения ежедневных будничных проблем (сексуальные проблемы, ссоры, хулиганство, проблемы взросления, к которым дети еще не готовы). Часто беспокойство у детей может быть проявлением страха (см. главу 4) и депрессии (см. главу 11).

13.3. Симптомы, сопутствующие беспокойству у детей

У беспокойных, «нервных» детей чаще, чем у других детей, встречаются энурез, нарушения аппетита (повышение или снижение), заикание и другие речевые расстройства, нарушения сна (расстройства засыпания, у маленьких детей ночные страхи), ритмические гиперкинезы головы или всего тела, в том числе и в состоянии бодрствования (яктация), такие патологические привычки, как обкусывание ногтей (онихофагия), сосание большого пальца, сосание губ, манипуляции с волосами, игра с гениталиями и онанизм, тики.

14. Нарушение социальных отношений

14.1. Предварительные психологические замечания

Ребенок и подросток, как и всякий человек, находясь в человеческом обществе, испытывает на себе разнообразные воздействия с его стороны, при этом дети более пассивны, зависимы и беззащитны перед факторами окружающей среды, чем взрослые. Цель развития ребенка — достичь физического и умственного уровня взрослого (распространенное, но не бесспорное высказывание, предполагающее отождествление всей человеческой жизни только с жизнью взрослого человека, однако всякая фаза жизни имеет свою особую ценность, точно так же, как ее имеют и фазы, выделяемые в жизни взрослого человека). Несомненно, ребенок с самого начала представляет собой уникальное единое целое; он стремится к самореализации, проходя характерные стадии развития в результате взаимодействия наследственных и средовых факторов. Итак, развитие, формирование и самовоспитание: на основе генотипа, под воздействием факторов окружающей среды (предметов, людей, событий) и собственной активности и усилий воли, направленных на усвоение социальных норм.

Влияние окружающей среды можно расценить как воспитание в широком смысле слова; с одной стороны, как самовоспитание, с другой, как воспитание внешней средой.

Для отдельных стадий психического развития можно выделить следующие возрастные кризисные периоды, когда ребенку могут угрожать определенные опасности.

Первый год жизни — стадия установления контактов. Биологически незрелый и психически неприспособленный младенец нуждается в постоянных, полных любви и

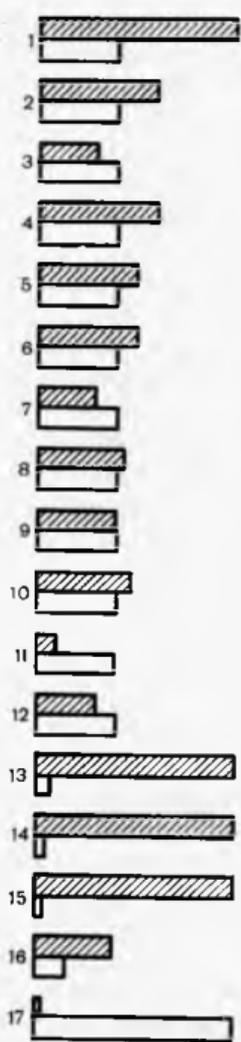


Рис. 94. Частота нарушений социальной адаптации и других нарушений поведения у детей и подростков.

1 — гипертоника; 2 — тики; 3 — трудности засыпания; 4 — яктация; 5 — скрежетание зубами во сне; 6 — ночные страхи; 7 — сомнамбулизм; 8 — энурез; 9 — нарушения аппетита; 10 — кусание ногтей (онихофагия); 11 — манипуляции с волосами на голове; 12 — сосание большого пальца на руке; 13 — воровство; 14 — агрессивность и brutality; 15 — прогулы и школьные «хвосты»; 16 — онанизм; 17 — истощение. Темные прямоугольники — мальчики, светлые — девочки.

внимания контактах с матерью или отцом либо с заменяющими их лицами. Угрожающая ситуация для последующего психического развития — отсутствие контакта или недостаточный контакт с матерью и или с эрзац-матерью, отказ матери от ребенка, неуверенность или чрезмерная озабоченность матери.

Второй — четвертый годы жизни — стадия моторной интеграции и оценки своих моторных возможностей. Осознание своих двигательных способностей (к бегу, растущих ручных навыков), растущая восприимчивость к действию факторов окружающей среды, расширение функций речи, возрастающий опыт во многих сферах жизни помогают ребенку в познании своих желаний и вместе с тем своей подверженности влиянию окружающей среды, что влечет за собой конфликт с окружающей средой. Ярко выраженное осознание ребенком своего своеобразия воспринимается окружающими как негативизм. Опасность для психического развития — конфликты между матерью и ребенком по поводу соблюдения чистоты, возросшая агрессия ребенка, реакции негативизма с его стороны.

Возраст от 5 до 8 лет — стадия социального самоопределения. Ребенок стремится занять соответствующее место в структуре общества вне родительского дома, среди товарищей по играм, в детском саду, школе. Прочные отношения возникают со сверстниками. В отношениях с подростками ребенок также попытается занять подходящее для него место, со здоровым честолюбием стремится обрести уважение в обществе. Опасны в этом возрасте гиперопека, трудности первого пробуждения сексуальности (комплекс кастрата у юноши, отсутствия пениса у девочки), агрессия на почве ревности по отношению к родителю того же пола.

Возраст от 12 до 18 лет — стадия полового созревания и индивидуальной переориентации. Приобретая социальную самостоятельность, подросток

восстает против семейных уз, приобретает собственный взгляд на вещи, порой противоположный существовавшему до сих пор, осознает и переживает свое половое развитие, испытывает тягу и пытается обрести партнера другого пола, и наконец, возникают проблемы выбора профессии. Факторы риска — слишком быстрый рост тела, эмоционально-психическое напряжение в родительском доме, школе и среди товарищей, стремительное половое развитие и проблемы поиска партнера, которые ведут к психической и физической лабильности, снижению успеваемости при интеллектуальной недостаточности; переоценка или недооценка со стороны родителей и педагогов; недостаточное взаимопонимание между ребенком и родителями, усугубляемое агрессивностью подростка или авторитарностью родителей; высокое сексуальное напряжение; сексуальные и мировоззренческие соблазны; нарушения поведения на сексуальной почве; трудности выбора профессии.

Отдельные нарушения социального приспособления и сотрудничества весьма разнообразны и вряд ли могут быть объединены под единым углом зрения. При последующем изложении предпринята попытка классифицировать их. Кроме того, в различных главах описаны симптомы заболеваний, которые по содержанию, этиологии и последствиям связаны с нарушениями, представленными в данной главе. Особенно существенны в этом плане три главы: **школьные трудности**, глава 15, **конфликты между детьми и родителями**, глава 16, **суициды и суицидальные намерения**, глава 12.

Статистическое представление о наиболее существенных симптомах дано на рис. 94.

14.2. Нарушение межличностных отношений, преимущественно психологические симптомы

14.2.1. Застенчивость

Проявления застенчивости всякий раз зависят от окружающей ребенка среды. Даже здоровый, с высоким самосознанием ребенок может быть застенчивым в обществе незнакомых людей. Вместе с тем это свойство больше присуще детям со слабо развитым самосознанием из семей, где господствуют гиперопека и авторитарный стиль, ограничивающие жизненный опыт ребенка и его кругозор. Агрессивно заторможенный ребенок угрюм, покорен, так как он не может открыто выразить свою агрессию, даже находясь в состоянии напряжения (страх перед наказанием, боязнь преступить нормы поведения). Такой ребенок вспыльчив, смена его настроения неожиданна и непонятна, что является выражением высокой аффективности.

Депрессивную застенчивость см. в главе 11.

Ребенок с мутизмом утрачивает способность разговаривать либо со всеми, либо с отдельными лицами (тотальный или избирательный мутизм). Мутизм может быть обусловлен страхом наказания или, иначе говоря, осторожностью, тяжелым разочарованием в окружающих.

Мутизм может возникать при попадании в новую среду (больницу, школу) и часто свидетельствует о беспомощности ребенка или может быть следствием чрезмерной реакции на родителей при возвращении ребенка домой, например из больницы. Мутизм затрагивает прежде всего маленьких детей, находящихся в особенно тесной связи с матерью.

14.2.3. Аутизм

Аутизм — выраженная недостаточность или отсутствие потребности в контакте с окружающими, которое возникает уже в раннем детстве. Для него характерны общая задержка развития, оскудение чувств и эмоциональной экспрессии, чрезмерная погруженность в себя, выраженный страх изменений (возбуждение при изменении привычек и внешнего порядка, например в комнате), нарушения речи (задержка речевого развития, потеря способности к активной речи, вычурность, оригинальность в выборе слов, неологизмы), психомоторное беспокойство, двигательные стереотипы, навязчивые действия и повторения, выраженная склонность прикасаться к предметам и людям.

Такая картина, обнаруженная уже в грудном возрасте, свидетельствует о **раннем детском аутизме** (по Каннеру).

Аутистическая психопатия (синдром Аспергера) манифестирует позднее. У детей наряду с описанными выше симптомами нарушенной коммуникативности отмечается своеобразная структура интеллекта — сочетание отдельных высоко развитых способностей с неспособностью порой решить простую житейскую задачу. Обсуждается наследственная предрасположенность к этому заболеванию в связи с установлением у отцов таких детей похожих черт личности.

Психогенный аутизм — реакция у детей и подростков на психическую изоляцию (например, в рамках госпитализма). Состояние обратимо при интенсивном и длительном уходе и внимании.

Синдром Ретта следует упомянуть в связи с его сходством с аутизмом. Потеря речи, эмоциональная бедность, мимическая скудность создают впечатление трудности в общении и погруженности в свой внутренний мир и порой сопровождаются двигательными стереотипами (например, разминка рук или пальцев). Синдрому часто свойственны олигофрения, тремор, атаксия, а иногда и судорожные припадки.

Прямая агрессия. Припадки бешенства, вспышки гнева направляются против людей и вещей. Такие дети своевольны, упрямы, склонны к ссорам, сеют вокруг себя раздоры, нарушают игры приятелей или братьев и сестер, дерутся, мучают окружающих, нарушают свои обязательства дома и в школе. Они ломают игрушки и предметы домашнего обихода, пачкают стены, мучают домашних животных. Агрессивные маленькие дети демонстрируют ярко выраженную фазу негативизма. У некоторых юношей возникает **эксцессивная агрессия** с криминальными поступками бессмысленной ярости от членовредительства до убийства и участия в террористических группах. Особого рода **брутальность (жестокость)** бывает в группе, демонстрирующей в целом благие намерения к окружающим. Мотоциклы и автомобили своим шумом, технической силой, скоростью и возможностью подчинить себе мир зачаровывают таких юношей.

Скрытая агрессия чаще свойственна детям старшего возраста, так как предполагает определенный уровень развития интеллекта. Она обычно облечена в такие формы, как обвинения, донос, сокрытие правды, постоянное оппонирование, злорадство, насмешки, компроментация нелюбимых соучеников. Скрытая агрессия может находить **выход** в поджогах, воровстве, лжи. У девушек агрессия порой проявляется в крикливой одежде, вызывающем поведении, так как эти качества, по их мнению, подчеркивают их привлекательность и дают им ощущение власти над окружающими.

Застенчивые агрессивные дети, будучи подавлены воспитанием, угрызениями совести или давлением авторитета, сковывающим их естественную реакцию, скрывают свою агрессию под маской адаптации к среде и ситуации. Однако во всякое время, даже при отсутствии повода, может произойти вспышка агрессии, поражающая своей силой и необоснованностью.

Аутоагрессия внутренне связана с агрессивной застенчивостью, но ведет к причинению боли самому себе: кусание ногтей, срывание кожи, вырывание волос, яктация, демонстративное поведение в стесненном положении, например, самопорезы или проглатывание инородных тел подростками, находящимися в заключении, суицидальные действия.

14.2.5. Покушение на убийство и убийство

Только в исключительно редких случаях психоз или сумеречное состояние у детей или подростков, страдающих эпилепсией, являются причиной покушения на убийство. Как правило, такие преступления совершаются подростками, которые вследствие плохих отношений порвали с семьей и совершили в одиночку, а чаще в группе кражу или грабёж; они часто идут на убийство ради сокрытия других преступлений, хотя некоторые

убийства ради ограбления бывают тщательно подготовлены. В других случаях причина и следствие совершаемого преступления обусловлены семейной ситуацией, когда, например, сын убивает отца, видя, как тот избивает мать.

Большое значение для покушения на убийство в состоянии аффекта имеют прежде всего для юношей сексуальные проблемы, в тех случаях когда сексуальные проступки (совращение, изнасилование) желательно скрыть, когда убийство доставляет сексуальное удовлетворение при некоторых сексуальных девиациях, когда подросток, будучи совращен взрослой опытной женщиной, оказывается разочарованным.

14.2.6. Воровство

У ребенка иное представление о собственности, чем у взрослых, причем это различие тем больше, чем меньше ребенок. В связи с этим кража, осуществляемая ребенком, чаще результат соблазна или случайности и лишь иногда тщательно обдуманное, организованное преступление. В принципе о краже можно говорить начиная с семилетнего возраста. Иногда большую роль играет жажда приключений, особенно тогда, когда для осуществления кражи требуется особая ловкость, а удача приносит желаемый социальный престиж среди товарищей.

Существенны и наиболее часты случаи воровства, когда дети посягают на то, чего необоснованно лишены матерью либо другими членами семьи, которые, по мнению ребенка или на самом деле, не учитывают его потребности (воровство как компенсация или месть). Украденные при этом деньги ребенок тратит на лакомства, которыми великодушно делится с приятелями (завоеванное таким образом признание сверстников на время заменяет ребенку их любовь, однако в дальнейшем, поскольку сладости поступают нерегулярно и быстро съедаются, завоеванное ребенком положение и ощущение собственной значимости могут быстро улетучиться).

14.2.7. Лживость

Лживость предполагает полное осознание обманчивости, фальши произносимого (или совершаемого). При рассмотрении этой проблемы следует учесть, какую роль играют в повседневной жизни взрослого преувеличения, пустая болтовня, пропаганда, лживые традиции. Кроме того, нельзя упускать из виду и тот факт, что маленький ребенок не видит существенной разницы между вымыслом и реальностью. Порой ребенок мысленно переносится в созданный его воображением мир мечты, воспринимает нереальные вещи как истинные, осуждает взрослых, например, за сексуальные проступки. У некоторых детей лживость просто вымышленная. В этих случаях говорят об истерических фантазиях — *pseudologia phantastica*.

Лживость в узком смысле слова связана с самозащитой, страхом перед наказанием; недоверием, при котором осторожные дети опасаются оказаться в невыгодном для себя положении; с целью добиться желаемого и избежать неприятностей (агравация, симуляция см. раздел 14.2.12, там же см. дифференциацию с истерией); с намерением причинить кому-нибудь вред (см. Скрытая агрессия); с желанием обидеть родителей, что может быть обусловлено дурным характером, забывчивостью, небрежностью, сексуальными проступками.

14.2.8. Поджоги

Очарование огня и разрушения, им вызываемого, игра с подрывными шашками, вызывающая воспламенение, приводят иногда к сознательным поджогам. Некоторые дети становятся одержимыми таким занятием. При этом при первом, случайно возникшем пожаре они, как правило, впадают в панику, даже в тех случаях, когда могли бы сами погасить пожар. Некоторые случаи поджогов следует расценивать как зов о помощи при опасности суицида. Часто в страсти к поджогам проявляются недоразвитие самосознания и болезненная потребность в самоутверждении (иногда в основе этой страсти лежит желание получить благодарность за активное тушение пожара). Обычно поджигатели — это дети со средним уровнем интеллекта или слабоумные.

14.2.9. Шутовство

Дурашливость, которая наблюдается время от времени у многих детей, является самоцелью, шутовство же сверх того преследует следующие цели: обратить на себя внимание и тем самым вызвать расположение уважаемых людей (родителей, учителей), сыграть роль социально униженного, поскольку шут в классе своими выходками мешает школьным занятиям. В своем шутовстве ребенок обычно прибегает к таким вызывающим смех формам, как гримасы, звуковые эффекты, дурашливость. Причем в этой роли «дурачка» могут выступать и вполне умные дети. Описываемые явления чаще отмечаются у детей от 7 до 11 лет.

14.2.10. Несоблюдение дистанции в отношениях

Несоблюдение дистанции является по своей сути попыткой к неуместному сближению, оно наблюдается особенно часто у детей, не имевших ранее тесных близких связей. Сопротивление, встречаемое ребенком, ведет к фрустрации, к усилению навязчивости, а порой к замкнутости или к открытой агрессии.

Такие дети, особенно не встречавшие сопротивления со сто-

роны людей, на чье внимание они претендуют, могут стать жертвой сексуальных злоупотреблений.

Часто у детей с нарушенным чувством дистанции отмечают органические поражения мозга. Такие нарушения дистанции, называемые в этом случае «как липкость», иногда наблюдаются у эпилептиков.

Несоблюдение дистанции рассматривается как симптом нарушения поведения — у беспризорных детей, у домашних детей, не имеющих глубоких связей, у избалованных детей, которые не считаются с авторитетом родителей.

14.2.11. Дистантные отношения

Холодные дистантные отношения ребенка с окружающими могут быть конституциональными (аутизм) или психогенными (застенчивость, страх, недоверие или разочарование).

14.2.12. Истерия

Истерия рассчитана на воздействие на окружающих и предполагает чувство удовлетворения в связи с таким воздействием, вместе с тем истерические припадки почти всегда бессознательны, чем они отличаются от аггравации — утрирования психического аффекта или соматического симптома и симуляции — сознательного выдумывания аналогичного болезненного явления (здесь наблюдается тесная связь с лживостью, см. раздел 14.2.7). Истерия, аггравация и симуляция рассчитаны на то, чтобы вызвать сочувствие, и проявляются только на публике.

Истерическое аффективное поведение отличается богатой палитрой симптомов, изменяющейся у разных детей и у одного ребенка в разных ситуациях. С одной стороны, отмечаются чрезмерная живость, подчеркнутая выразительность речи, богатая мимика, восторженность, хвастовство своей силой, отчаянные выходки, с другой стороны, подчеркнута тихое поведение, покорность, пугливость, услужливость.

Истерические соматические расстройства (переход психических симптомов в соматические) своей разнообразной симптоматикой, аналогичной проявлениям многих первичных болезней, могут вызывать трудности в дифференциальной диагностике. Это такие симптомы, как головная боль и боль в животе, в которых есть элемент бессознательного заимствования от членов семьи.

Приступы бешенства, когда у детей двух возрастных групп (маленьких детей обоих полов и девушек в пубертате) могут наблюдаться кратковременная потеря сознания на фоне цианоза и даже судороги. При этом отсутствуют симптомы, свойственные большому припадку (прикусывание языка, произвольные мочеиспускание и дефекация); реакция зрачков на свет со-

храняется. Параличи с двигательными расстройствами вплоть до невозможности ходить, иногда картина тетании (нормокальциемической) с типичным карпопедальным спазмом.

Расстройства чувствительности (анестезия, гиперестезия, парестезия), рвота, регулярные приступы обильной рвоты, которые могут привести к электролитным нарушениям со своей собственной симптоматикой и к ацетонемии. Нарушения дыхания: одышка, астматические приступы, спазмы в горле. Изменения голоса: осиплость, афония. Запор или понос с коликой. Сумеречные состояния, при которых у детей ограничена способность к самосознанию и оценке окружающей среды (включая неадекватные насильственные действия при предполагаемой угрозе). Разграничение с эпилепсией возможно прежде всего с помощью ЭЭГ. Психогенные, истерические припадки с двигательными расстройствами при церебральных приступах см. раздел 6.2.4.

Потеря аппетита как симптом нарушения социального поведения см. раздел 7.1. **Повышенный аппетит** см. раздел 7.2. **Депрессия** в собственном смысле см. раздел 11.1. **Страх** см. раздел 4.4.

14.2.13. Болезненные влечения

Дети школьного возраста и подростки (с болезненным пристрастием к некоторым веществам) находятся в психической или психической и соматической зависимости от некоторых веществ, воздействующих на центральную нервную систему: **наркотиков, алкоголя или никотина**. Не все вещества вызывают соматические расстройства в период отвыкания от них. Психическую зависимость, чрезвычайно затрудняющую избавление от этих привычек, вызывают все указанные вещества.

Наркотическая и алкогольная зависимость. Еще несколько лет назад наркотики имели большее значение, чем алкоголь. В настоящее время на первый план выходит злоупотребление алкоголем.

Наркотики. Виды используемых наркотиков разнообразны и варьируют в различных странах, в городской и сельской местности. К тому же наркоманы меняют дозу от меньшей к большей и от одного вида наркотического вещества к другому, более сильно действующему. «Наркотическая карьера» начинается чаще с гашиша или алкоголя, проходит далее через ЛСД/мескалин к инъекции векаминов и опиатов (т. е. от «мягких» наркотиков к «жестким»). Подробности о наркотических средствах, формах их приема и их воздействии на организм представлены в табл. 31, показатели наркотической зависимости — в табл. 32.

Алкоголь. Дети обычно отвергают алкогольные напитки. Болезненное пристрастие к пиву, вину или сидру встречается очень редко, чаще наблюдается чрезмерная склонность к сладостям,

Таблица 31. Наркотические вещества: растительные наркотики, лекарственные средства, растворители

Вещество	Внешний вид	Применение	Эффект
<p>Каннабис-группа. Гашиш и марихуана. Жаргонные названия: «сено», «гаш», «джойнт» — сигарета с марихуаной, «М» — марихуана</p>	<p>Листья, цветы и смола индийской конопли (каннабис) зеленовато-серого цвета, наподобие сухой измельченной мяты, с запахом горящего или тлеющего сена</p>	<p>Курят, смешивая наркотик с табаком, в виде сигарет или с помощью трубки. Пьют в виде чая, едят в виде макарон</p>	<p>Повышает настроение, усиливает радость от общения, обостряет чувство времени и пространства, восприятие звуков и красок. Ухудшает концентрацию внимания, вызывает беспокойство, снижает активность, большие дозы вызывают галлюцинации, состояние страха, депрессию. Гашиш часто употребляют первым при приеме сильнодействующих наркотиков (ЛСД или героин)</p>
<p>Наркотические средства морфинного типа. Дериваты морфина и синтетические препараты</p>	<p>Светлая жидкость в ампулах. Сырец опия — коричневаточерная масса</p>	<p>Инъекции, в том числе в закрытые части тела, например, в ступни или основание языка. Героин иногда также вдыхают</p>	<p>Успокаивающее, болеутоляющее, дурманящее средство. Вызывает чувство счастья, оторванности от действительности, приятные грезы. Зависимость возникает в течение недель. При привыкании требуются большие дозы, иначе развивается абстиненция: беспокойство, страх, тошнота, потливость, сердцебиение</p>
<p>Коканн (из листьев южноамериканского кустарника), жаргонные названия: «с», «кокс», «кок», «снег»</p>	<p>Белый порошок горького вкуса</p>	<p>Вдыхают через нос, раствором в воде вводят в вену</p>	<p>Сильное возбуждающее средство, повышает общительность, речевую активность. Вызывает смятение чувств и болезненную</p>

Галлюциногены

ЛСД (диэтиламид лизергиновой кислоты, полусинтетическое производное спорыньи). Мескалин (алкалоид кактуса). STR-ДОМ (диметоксиметиламфетамин).

Жаргонное название: «кислота»

Прозрачная жидкость или белый порошок (мескалин). Капают на сахар или промокательную бумагу. Таблетки

Прием внутрь на сахаре и промокательной бумаге, пропитанной ЛСД, или в таблетках

недоверчивость. Употребляющие кокаин наркоманы часто носят при себе оружие

Сильное возбуждающее средство, вызывает эйфорию или депрессию, яркие зрительные галлюцинации, субъективное ощущение успеха при объективном снижении функциональных возможностей. «Поездка»-путешествие в другой мир, ужасная поездка: тяжелейшая интоксикация с психотическим страхом, возбуждением, депрессией, опасностью суицида

Возбуждающие средства (стимуляторы): первитин, бензедрин, прелудин, риталин, каптагон, эфедрин

Таблетки

Внутрь в виде таблеток или инъекций; особенно опасны для сдающих экзамены или ночных медсестер

Повышает работоспособность, возбуждает. Передозировка вызывает оптический и акустический обман чувств вплоть до бреда преследования, лихорадочную потребность в движении

Легко испаряющиеся органические растворители:

эфир, ацетон, бензин (бензол), трихлорэтилен, растворители красок, лаков и клеящих веществ

Жидкость

Нюханье, вдыхание паров. Эта привычка наблюдается чаще у детей и подростков с нарушенной социальной адаптацией. Часто групповое употребление

Кратковременное наркотическое действие, возобновляемое повторным вдыханием. Ярко выраженная эйфория, растормаживание и потеря сознания. Смерть наступает в связи с параличом дыхания или удушьем в пластиковом пакете, из которого вдыхаются пары. Возможные последствия: тяжелое токсическое поражение печени

Таблица 32. Признаки, дающие основание заподозрить прием наркотиков или наркотическую зависимость

Достоверные признаки: точки инъекций на теле, наркотическое опьянение, беспочвенный страх

Неопределенные соматические признаки: утомленность, сонливость, потеря аппетита, похудание, покрасневшие глаза, сухость во рту, сужение или расширение зрачков

Подозрительные признаки: постепенное или внезапное изменение в поведении, раздражительность, пугливость, неуравновешенность, потеря инициативы, депрессия, утрата прежних интересов и контактов, снижение школьной успеваемости, небрежное отношение к внешнему виду

содержащим алкоголь. Большое значение как для детей, так и для подростков имеет высокое потребление алкоголя взрослыми (как атрибут общения, поминока, к тому же часто встречаемый в телевизионных передачах), что вызывает у подростков любопытство, стремление к подражанию и желание выпить при снижении аскетической тенденции.

У подростков мотивы к чрезмерному употреблению алкоголя те же, что и у взрослых: употребление алкоголя в тяжелой, безвыходной ситуации — после разрыва с родителями или ссоры с учителями, после кражи или других правонарушений в страхе перед наказанием, после сильного разочарования (т. е. те же мотивы, что и при суицидальных попытках); в группе единомышленников — алкоголизм свободного времени, особенно в конце недели, на вечеринке (алкоголь как стимулятор общения), в походе (как знак обретенной свободы).

Обильное, повторяющееся и оказывающее сильное воздействие употребление алкоголя еще не приравнивается к алкоголизму, впрочем переход к нему расплывчат.

Хронический алкоголизм ведет к общему снижению школьной успеваемости, к потере интересов, снижению концентрации внимания, неуравновешенности, раздражительности. К важнейшим соматическим нарушениям относятся: головная боль, боль в эпигастральной области, тошнота и прежде всего утренняя рвота.

Признаки острой алкогольной интоксикации: опьянение, психотическая картина с галлюцинациями, сумеречное состояние (иногда даже при приеме небольших доз алкоголя) и высокая готовность к церебральным припадкам.

Злоупотребление никотином. Высокий процент школьников подросткового возраста курят, большинство в группе или под влиянием курящих сверстников: из любопытства или желания не отстать от моды, в этих случаях редко возникает никотиновая зависимость; из-за нервозности, с досады, с целью компенсации чувства неполноценности.

Употребление большого количества сигарет часто связано с другими признаками девиантного поведения: воровством, некоммуникабельностью. Большое значение имеют реклама и курение родителей.

Психический госпитализм представляет собой обусловленное внешней средой искажение психического развития ребенка. Он связан не только с пребыванием ребенка в больнице или детском доме, но и может возникать в любой среде, когда ребенок на длительное время лишен любви и внимания. Поэтому здесь более уместны такие понятия, как **«ранняя заброшенность»**, **«синдром запущенности»**, **«синдром эмоциональной фрустрации»**, **«синдром депривации»**. Степень нарушения психического развития зависит от возраста, в котором ребенок пережил депривацию, и от длительности и полноты этой депривации. Тяжелая степень госпитализма необратима и полностью неустранима, даже если ребенок впоследствии попадает в оптимальную среду.

Нарушения развития вследствие госпитализма проявляются в отставании физического развития, особенно массы тела, физической силы, а также статического развития; недостатке мышечной радости, снижении умственной работоспособности, речевой и мимической выразительности; позднем развитии речи; снижении способности к игре, к межличностным контактам, снижению интеллектуальных способностей (вплоть до дебильности).

Большинство детей при этом адаптированы к среде (иные даже чрезмерно адаптированы, являясь добропорядочными членами общества), некоторые дети представляют собой проблемную группу в связи с открытой или косвенной агрессией, немало подростков ведут асоциальный образ жизни.

14.2.15. Шок от разлуки с матерью

Госпитализм (как хронический психофизический синдром) следует разграничивать с шоком разлучения (Bowlby), наблюдаемым при разлуке маленького ребенка с матерью, например, при отправлении его в больницу, детский дом или детский сад. Он может быть также тогда, когда маленький ребенок после длительного пребывания с приемной матерью или няней возвращается к собственной матери.

Различают **три фазы шока**, следующие одна за другой: фазу протеста, длящуюся от нескольких часов до нескольких дней, при которой ребенок пребывает в ярости, демонстрируя физическую или вербальную агрессию; фазу отчаяния, пассивно-отвергающую позицию; фазу отвержения, когда при внешнем приспособлении к среде контакты ребенка поверхностны, он остается сдержанным. При повышенном внимании к ребенку и возникновении глубокой связи матери с ребенком эта стадия успешно преодолевается, в противном случае развитие ребенка искажается, как при госпитализме.

14.2.16. Особые факторы риска асоциального развития

В так называемых здоровых семьях также могут встречаться трудности, которые некоторым образом осложняют социальную адаптацию детей и отрицательно влияют на жизнь общества.

Конфликтность у детей формируется в рассорившихся, опустившихся семьях, в семьях алкоголиков, в семьях с шизофренией у одного из родителей, в семьях, где жестоко обращаются с детьми, в разведенных семьях, у приемных детей, воспитанников детских домов, детей-близнецов, у поздних, единственных в семье детей, у детей очень юных или, напротив, очень пожилых родителей, у детей с жестким ограничением жизненных потребностей в связи с врожденным пороком, или текущим заболеванием, или остаточными явлениями после несчастного случая.

14.2.17. Психозы

Эндогенные психозы — болезненные нарушения взаимоотношений человека с окружающей средой. Причина их неизвестна, возникновение не связано с судьбой больного и воздействием окружающей среды. Эти заболевания можно теоретически достаточно четко дифференцировать с невротическим формированием личности. На практике же диагностика психозов весьма затруднительна, причем чем моложе ребенок, тем существенней эти трудности.

Только изредка явления, обозначаемые понятием «психотическое» (например, психотический страх), подтверждаются как симптомы психоза; скорее следует, говоря на психолого-психиатрическом языке, указывать на особое нарушение поведения, не соответствующее его известным и возможным причинам.

Шизофрения встречается у детей и подростков очень редко. У детей дошкольного возраста (без точного определения начала) наблюдаются аутистический синдром и эмоциональное обеднение. Беспочвенные страхи, порой в виде приступов, побуждают детей с криком спастись бегством или, оцепенев, уставиться в одну точку.

У детей школьного возраста и подростков симптоматика подобна таковой у взрослых. При искаженном развитии снижается школьная успеваемость, дети обнаруживают полную беспомощность и растерянность в простейших житейских ситуациях. Страхи либо имеют разнообразное содержание, либо отражают тему болезни или смерти. Дети предпочитают быть в изоляции, межличностные связи их ограничены чаще всего отношениями с одним человеком, без потребности в сочувствии. В кататоническом возбуждении им свойственно нелепое, дурашливое поведение: кривлянье, гримасничанье, немотивированный смех, бессмысленные стереотипные движения, повторение слов и поступков окружающих. В кататоническом ступоре

больной долго сохраняет приданное ему положение. Зрительные, слуховые или сенсорные галлюцинации бывают редко.

В дифференциальной диагностике факт статистической редкости имеет существенное значение: предполагаемая шизофрения — это, как правило, органическое заболевание мозга или невротическое нарушение поведения. Ранний детский аутизм отличается соответствующими симптомами с первых месяцев жизни. Органическому процессу с деменцией поначалу свойственна общая дезадаптация, позднее возникают неврологические симптомы (судорожные припадки, ЭЭГ-данные), позволяющие отграничить его от шизофрении. Неврологические симптомы наряду с наследственной отягощенностью являются решающими и при разграничении шизофрении с наследственными дегенеративными заболеваниями мозга или хроническими нарушениями обмена в мозге (лейкодистрофия, псевдосклероз Вестфаля—Штрюмпеля и др.), которые могут вызывать психотическую картину. Весьма затруднительно отграничить от шизофрении лейкоэнцефалит (патогномоничные изменения ЭЭГ), несколько легче подострую форму энцефалита. При психогенных нарушениях (психогенный мутизм, страхи и фобии) решающее значение имеют внешние влияния.

Маниакально-депрессивный психоз. Как и о шизофрении, речь о маниакально-депрессивном психозе может идти лишь в исключительно редких случаях. Характерна двухфазная цикличность его течения: депрессивное настроение — потеря инициативы, снижение школьной успеваемости, страх перед школой и болезнями (ипохондрия), задумчивость, обидчивость, плаксивость и маниакальное состояние — беспокойство, повышенная агрессивность, веселость.

Диагностически значимы периодичность симптоматики, двухфазность течения (маниакальная и депрессивная фазы), исключение влияния экзогенных факторов, иначе говоря, эндогенный характер заболевания. Это заболевание необходимо дифференцировать с психическим госпитализмом или другими экзогенными депрессивными синдромами, возникающими вследствие неблагоприятных жизненных обстоятельств (конфликты в школе, с товарищами, в семье, проблемы пубертатного периода), органическим заболеванием (очаговая инфекция: хронический тонзиллит, синусит, бронхоэктазы; анемия, эндокардит, туберкулез и др.), подострой формой энцефалита (ЭЭГ, неврологическая очаговая симптоматика), опухолью мозга и психомоторными формами эпилепсии.

14.3. Нарушения межличностной адаптации, связанные преимущественно с органическими заболеваниями

Ввиду тесной психосоматической связи соматические симптомы могут сопровождаться невротическим нарушением поведения. С другой стороны, психологически обусловленная коп-

фликтная ситуация, в которой живет ребенок, может проявляться на первых порах соматическими симптомами. Таким образом, многообразные нарушения социального взаимодействия могут быть вызваны очевидными соматическими заболеваниями и нарушением отдельных соматических функций.

Отдельные проявления психосоматических отношений описаны в различных главах, здесь даны только ссылки на них. **Аффективно-респираторные припадки** см. раздел 6.2.3. **Истерия**, органическая манифестация см. раздел 14.2.12. **Нарушения аппетита** и возникающие на этой почве нарушения питания см. раздел 7.1. **Нарушения сна**, прежде всего яктации, см. главу 9. **Боль в животе** психогенной природы см. раздел 36. **Головная боль** психогенная см. раздел 2.4.10. **Депрессия**, соматические симптомы, см. раздел 11.1. **Невроз страха**, соматические симптомы, см. главу 14. **Энурез** на психической почве см. раздел 4.5.3. **Энкопрез** на психической почве см. раздел 44.4. **Госпитализм**, соматические признаки, см. раздел 14.2.14. **Бронхиальная астма** см. раздел 3.4.3. **Тики** см. раздел 21.6. **Мутизм** см. раздел 14.2.2. **Занкание** см. раздел 35.3. **Ожирение** на психогенной почве см. раздел 18.3.2. **Пубертатное истощение** см. разделы 18.2.2, 7.1 и 7.2. **Язва желудка и двенадцатиперстной кишки** см. раздел 2.8.5. **Язвенный колит** см. раздел 44.3.2.

14.4. Психосексуальные нарушения, сексуальные эксцессы

Пубертат — фаза формирования личностной ориентации, осознания подростком своей половой принадлежности и выработки соответствующих психосоциальных полоролевых установок. Подростковому и юношескому возрасту свойственны резкая смена настроения, беспокойство, высокая раздражительность, внутренняя дисгармония, конфликты в семье и со сверстниками, моторная неловкость и грубая мимика. Нетрудно понять, каким высоким бывает напряжение в связи с соматическими заболеваниями или отставанием в развитии, неблагоприятными семейными или школьными отношениями или из-за трудного характера, ставящего подростка или юношу в неблагоприятное положение среди сверстников и препятствующего полоролевому самоутверждению. Этим объясняется частота суицидов и суицидальных попыток в юношеском возрасте.

14.4.1. Ранняя сексуальная активность

Ранняя сексуальная активность в большей степени обусловлена факторами окружающей среды, чем гормональными влияниями. Установлено, что подростки с ранним половым созреванием

нием в разной степени сексуальны и имеют иной психологический склад. С другой стороны, бывает гормональная обусловленность сексуальности, с которой связано позднее психосексуальное развитие, в том числе при установленной в настоящее время акселерации сексуальной активности. Чрезвычайно сложно установить нормы сексуальной активности для юношества. Наблюдаются значительные различия в юношеской сексуальности в разных городах, в больших и маленьких городах, в разных странах, в отдельных семьях. В последние два десятилетия эти различия меняются ежегодно. Мир сегодня в значительной степени эротизирован и сексуализирован (благодаря рекламе, моде, телевидению и кинофильмам, литературе, искусству фотографии и живописи). Сексуальные изображения и словесные представления стали доступнее; соvrращение при физической акселерации стало всеобщим, особенно среди девушек. Консервативные нормы значительно обесценены, преждевременным и беспорядочным интимным связям не придается особого значения. Моральные нормы среди юношества не сформированы, в то время как бульварная литература и телесвидение непрерывно насаждают другие нормы. Угроза приобщения к этим нормам для детей и юношества тем больше, чем больше разрыв между физическим созревaniem и духовным развитием, включающим представление об отношениях между полами.

Склонность к ранней сексуальной активности провоцируется в первую очередь **социальными факторами**: у детей из опустившихся семей с высокими сексуальными потребностями родителей (интимная жизнь родителей или других родственников на глазах детей и иные пути ознакомления детей с сексуальным опытом), у незаконнорожденных детей, не имеющих прочных семейных связей, при отсутствии соответствующего ухода, внимания, заботы; у подростков, находящихся в конфликте с родителями (в результате либо общей реакции протеста, либо в связи с протестом против представления родителей о том, что «сексуальность — это грех»); у лишенных чувства дистанции, слабоумных подростков, прежде всего девочек (реальная угроза сексуальной распущенности вплоть до проституции); у подростков с сильно развитым чувством собственной неполноценности, которые в соответствующей ситуации легче принимают сексуальные предложения и стремятся к повышению самооценки, принимая стереотип поведения взрослых.

Сексуальная активность несовершеннолетних, прежде всего девушек, угрожает в юридическом смысле и в зрелом, которым не был известен истинный возраст их сексуального партнера.

Наблюдаемые у маленьких детей «**игры в доктора**» и другие игры, в которых отчетливо проявляются половые различия, не имеют никакого отношения к описанной выше ранней сексуальной активности.

14.4.2. Пубертатная аскеза, аскетизм в пубертатном возрасте

Немало подростков в пубертатный период в своем духовном самоопределении и размышлениях о смысле жизни приходят к представлению о необходимости вести простой аскетичный образ жизни, в чем проявляется протест и отказ от комфортного, устремленного к удовольствиям и благосостоянию мира взрослых. Частично этот аскетизм проявляется и в **стремлении к сексуальному воздержанию**. Пубертатная аскеза усиливается при органических или психических отклонениях в сексуальном развитии, например, таких, как несоответствие созданному подростком идеалу, страх перед последствиями проявления сексуальности (ответственность перед партнером в духовном или другом отношении, например в связи с беременностью), часто негативное значение при этом имеют конфликты или развод родителей.

Существенное значение в формировании сексуального воздержания имеют физическое созревание (развитие вторичных половых признаков) и гормонально обусловленные процессы (менструации, поллюции, влечение к мастурбации). Преимущественно у девушек может наблюдаться картина повышенной агрессивности, изоляции, депрессии, нарушений аппетита, резкого истощения вплоть до пубертатного криза.

Пубертатное истощение см. разделы 18.2.2. и 7.1.

14.4.3. Онанизм

Онанизм, сексуальное самовозбуждение, достигается подростками в пубертатном возрасте путем манипуляций с гениталиями и вызывает разрядку сексуального напряжения. Девушки также во влагалище вводят разнообразные случайные предметы.

Случайный онанизм встречается столь часто, что его можно психологически интерпретировать как преходящую форму сексуальной активности в пубертате.

Повторные **генитальные манипуляции маленьких детей**, с оргазмом или без него, связаны с удовольствием, получаемым при дотрагивании до гениталий, и не имеют специфической сексуальной основы (игровой онанизм); эти манипуляции — составная часть общего познания мира, своего тела и к онанизму в узком смысле слова не имеют отношения. В этом возрасте и в младенчестве может наблюдаться **эрекция**.

Особая интенсивность манипуляций с гениталиями у маленьких детей и детей школьного возраста отражает нарушение психического развития (прежде всего у детей-сирот, незаконнорожденных детей, которые в собственном «райском саду» ищут эрзац-удовольствия). По сути описанные явления подобны сосанию пальца.

Экссессивный онанизм в юношеском возрасте является при-

знаком психологической конфликтной ситуации, экзогенно или эндогенно обусловленной, и как невротическое нарушение поведения должен быть психологически проанализирован, а больному оказана терапевтическая помощь, прежде всего в тех случаях, когда этот конфликт развивается на почве болезненной фиксации чувства вины или комплекса страха (ошибочная озбоченность возможностью нервного заболевания, «сухотки», позднее опасение бесплодия).

14.4.4. Гомосексуальность

Гомосексуальные помыслы, однополая романтическая дружба в подростковом и юношеском возрасте являются промежуточной фазой еще не законченной гетеросексуальной дифференцировки. Сексуальная активность по отношению к сверстникам того же пола (взаимная демонстрация гениталий, взаимный онанизм) исчезает при дальнейшем психосексуальном созревании. Чаще эти формы гомосексуальности представляют собой эрзац гетеросексуальных отношений, иногда на их основе развивается истинная гомосексуальность.

Причины истинной гомосексуальности окончательно не выяснены, можно говорить о сочетании таких факторов, как наследственные и средовые, обольщение взрослым гомосексуалом, особенно юношей с женоподобной внешностью и девушек с мужскими чертами; нарушения идентификации дочери с матерью, а сына с отцом.

Остается открытым вопрос, не является ли гомосексуальность в первую очередь невротическим нарушением поведения. В связи с трудностями в обществе у гомосексуалов возникают дополнительные проблемы. Молодые люди реагируют на них чувством вины, депрессией, агрессивностью, а порой и суицидом.

14.4.5. Эксгибиционизм

В связи с эксгибиционизмом нужно помнить стремление, свойственное маленьким детям, демонстрировать свои особенности (не только гениталии). Эксгибиционизм подростков имеет сексуальный характер, он является признаком того, что удовлетворение выраженных сексуальных желаний невозможно. Сексуальное удовлетворение в этом случае наступает, если эксгибиционист находит наблюдателей, девушек или женщин. Оно достигается демонстрацией обнаженных гениталий, чувством возбуждения, испытываемым эксгибиционистом, с одной стороны, и вызываемым им отвращением и страхом, с другой стороны. Часто в таких случаях речь идет о подростках со слабоумием, в других — это промежуточная фаза при переходе от мастурбации к гетеросексуальным отношениям у застенчивых подростков. При дифференциальной диагностике эксгибиционизма надо думать о возможности эпилептических сумеречных состояний и начале шизофрении.

15. Школьные трудности

Матери часто приходят в школу озабоченные плохой успеваемостью, рассеянностью, страхом своих детей перед школой. Нередко при этом учитель рекомендует обратиться за консультацией к врачу. Иногда речь идет даже о сильных учениках, для которых школа стала слишком большой нагрузкой. Матери спрашивают также, готов ли ребенок к обучению, достаточно ли у него способностей для занятий спортом, обсуждают проблемы, с которыми может столкнуться в школе ребенок с определенными хроническими заболеваниями или нарушениями.

15.1. Оценка школьной зрелости

Специальной задачей школьного врача, школьного психолога или детского психиатра является оценка школьной зрелости ребенка. В своих заключениях они опираются на стандартные тесты. Табл. 33 дает представление о критериях школьной зрелости.

Таблица 33. Оценка школьной зрелости ребенка

Физическая зрелость
Обычно уже выпал 1-й молочный зуб
Способен правой рукой через голову достать мочку левого уха
Умственная зрелость
Нормальный интеллект и способность применить его в школе
Способность на протяжении одного урока сидеть спокойно
Сознательное подчинение требованиям учителя
Успешная социальная адаптация к школе
Достаточное честолюбие и хорошее усвоение материала
Дополнительные предпосылки
Достаточная общая самостоятельность
Соблюдение дистанции с родителями и педагогом
Преодоление трудностей в детском саду
Нормальный опорно-двигательный аппарат
Нормальные зрение, слух и речь
Ограничения при приеме в школу
Недостаточная интеллектуальная и двигательная зрелость
Минимальные нарушения опорно-двигательного аппарата
Нарушения зрения и слуха
Подозрения на легастению
Особое внимание к детям с
гемофилией, эпилепсией, пороками сердца, болезнями почек, злокачественными опухолями и лейкозом, энурезом и энкопрезом

15.2. Признаки школьных трудностей

Школьные трудности у ребенка не обязательно связаны с интеллектуальной слабостью или прямым нарушением обучаемости. Конечно, определяющее значение имеет интеллект. Однако есть хорошие ученики с высокой успеваемостью, которые

Таблица 34. Контингент специальных школ в дифференцированной системе обучения

Специальные школы для разных контингентов детей:

- для детей с задержкой развития
- для умственно отсталых детей
- для слепых детей
- для слабовидящих детей
- для глухих детей
- для слабослышащих детей
- для детей с нарушением речи
- для детей, нуждающихся в особом воспитании
- для детей с физическими недостатками
- для детей с хроническими болезнями, находящихся в больнице

испытывают ряд трудностей в школе чаще в связи с нарушением межличностных отношений или высоким уровнем тревожности.

Успешная адаптация к школе определяется следующими **предпосылками**: школьной зрелостью (см. выше), правильным профилированием и соответствующими методами обучения, включая специальные школы для дефективных детей (табл. 34), безукоризненным физическим состоянием, психическим здоровьем, отсутствием проблем в семейных отношениях и в отношениях с педагогами и соучениками.

В своей программе школа ориентирована на физически здоровых детей, достигших возрастной зрелости и обладающих хорошим интеллектом. Дети, не обладающие такими предпосылками, неизбежно должны столкнуться с трудностями. **Трудности в процессе обучения** либо преодолеваются за счет больших усилий или повышенной требовательности к себе (более интенсивная работа, дополнительные занятия), специальной помощи учителя либо при недостаточной компенсации становятся причиной плохих отметок, особой нагрузки на ребенка, его родителей и одноклассников.

В табл. 35 приведены особенности успеваемости, поведения и характеристика детей с школьными трудностями. Только в отдельных случаях можно назвать типичные причины и вытекающие из них проявления школьных трудностей. Как правило, для разных детей различные причины могут обусловить одинаковые результаты, а различные результаты могут быть следствием одинаковых причин.

Симптомы школьной дезадаптации. К указанным в табл. 35 признакам школьной дезадаптации во многих случаях могут приводить и другие проявления нарушения поведения детей: явные или скрытые симптомы депрессии, симптомы социальной дезадаптации, шутовство, нарушения сна, дурные привычки, психосоматические расстройства, представленные в разделе о депрессии, сексуальные нарушения поведения (например, эксцес-

Таблица 35. Характеристика школьной успеваемости и школьного поведения

Критерии	Яркие проявления
Школьные навыки	
Чтение	С запинками, в повышенном тоне, слишком тихо, монотонно, без связи с содержанием текста; неправильные слова, замена слов текста другими, подходящими по смыслу
Письмо	Различные наклон и размеры букв, плохая каллиграфия, ухудшение письма после хорошего начала, отдельные плохо написанные куски текста
Правописание	Ошибки в «простых» или «сложных» словах, порой однотипные ошибки, путаница в написании букв и чисел
Счет	Путаница в числах, знаках арифметических действий, неправильный результат при верных числах, правильный результат при ошибочно списанных числах
Речь	Бессмысленный набор слов, низкий понятийный уровень, стереотипы в выборе слов, модные словечки
Расстройства речи	Заикание, повышенный тон, шепелявость, слишком громкая или слишком тихая речь, взаимосвязь речи, мимики и пантомимики
Основные способности	
Внимание	Невнимательность, постоянная или на последних уроках, проявления усталости
Концентрация внимания	Высокая отвлекаемость, рассеянность, снижение концентрации внимания на последних уроках
Память	Плохая; особые сложности с числами, с заучиванием наизусть, иностранными словами в родном языке, словами из иностранного языка; зависимость от ситуации: внезапная блокада памяти даже при твердых знаниях из-за внешнего или внутреннего напряжения
Интересы	Пустые, бессодержательные, случайные, зависящие от достигнутых в школе успехов
Способность к критическому мышлению	Необоснованные колебания мнения, зависимость от моды; конформизм по отношению к мнению учителя или лидеру в классе; нелогичный ход мыслей, отсутствие самокритики
Мыслительные способности	Задержка умственного развития, легкая отвлекаемость, низкая способность к логическому мышлению, упрямство, неспособность к восприятию чужих мыслей
Фантазия	Бедная или, напротив, чрезмерная, конструктивная; целый ряд идей
Способность к изложению своих мыслей	Речь очень свободная или затрудненная, выразительная или бедная, сдержанная или драматическая, включающая мимику и пантомимику
Поведение	
На школьных уроках	Очень спокойное при подавленном настроении; взвинченное, гиперактивное; мешающее окружающим дурашливое гримасничанье; подчеркнуто грубое поведение; сознательное намерение мешать проведению урока и досаждать учителю

Критерии	Яркие проявления
Отношение к одноклассникам	Покорное, неискреннее, неприветливое, недружелюбное, насмешливое, враждебное, драчливое, грубое; дружелюбное, альтруистическое, сочувствующее с готовностью помочь
Отношение к взрослым	Дерзкое, вызывающее или покорное, неискреннее, невежливое; предупредительное, дружелюбное
Отношение к ответственности	Разрушительное к школьной обстановке и оборудованию, небрежное к вещам одноклассников, чрезвычайно чувствительное к собственным вещам
Поведение во время игры	Агрессивное, грубое; пугливое, сдержанное; быстрая утомляемость или одышка; повышенная чувствительность к боли при малейших повреждениях; приличное
Реакция на особые события и ситуации	Реакции на хорошие или плохие оценки при выдаче табелей; разоблачение «злодейских» намерений учителя; раскрытие воровства; поведение на прогулках, экскурсиях; реакция на травмы одноклассников; упрямство
Методы работы в школе и дома	Плохая организация труда, медлительность или излишняя поспешность, забывчивость, лень, неумение планировать время

сивный онанизм), наркомания и алкоголизм, приводящие к суицидальным попыткам и суицидам.

Как все внешкольные причины школьных трудностей приводят к вторичным нарушениям поведения, так и первичные школьные затруднения той же школы могут вызывать дальнейшие нарушения поведения.

Существенное значение имеет для ребенка школьная перегрузка. После предпринятых усилий, не принесших успеха и удовлетворения, дети испытывают фрустрацию. Им кажется, что все их дальнейшие старания окажутся бессмысленными. Они становятся невнимательными, упрямыми, быстро утомляются, нарушаются их социальные контакты, а при задержке умственного развития они плохо усваивают материал и мешают учителю.

Особого внимания заслуживает легастения, характерные нарушения чтения, письма и арифметического счета (дискалькулия), см. раздел 5.7. В большинстве случаев эти явления связаны с невротическими реакциями, которые порой обнаруживаются в первую очередь. Таких детей часто считают отстающими в умственном развитии, с низкой концентрацией внимания (как следствие фрустрации), ленивыми и безразличными.

15.3. Причины школьных трудностей

Разнообразные причины школьных трудностей можно классифицировать следующим образом.

Причины, связанные с самим ребенком.

Интеллектуальная недостаточность; слабоумие различного генеза, минимальная мозговая дисфункция.

Специфические нарушения: легастения (см. раздел 5.7), дискалькулия, дисграфия, врожденная леворукость, переученная на праворукость

Соматические заболевания, затрудняющие восприятие школьного материала: нарушения зрения, слуха, речи; аномалии развития рук, затрудняющие их движение; экстрапирамидные нарушения моторики при детских церебральных параличах, моторные нарушения в рамках минимальной мозговой дисфункции (см. раздел 13.2.3); хронические заболевания сердца, прежде всего пороки; заболевания дыхательных путей; хронические синусит, бронхит, бронхоэктазия, муковисцидоз, бронхиальная астма; очаговые инфекции: хронические синусит и тонзиллит (рецидивирующая ангина, высокий титр антистрептолизина); гемофилия с высокой травматичностью и обусловленной этим неуверенностью детей; миопатии; сахарный диабет и связанные с ним частые пропуски занятий (контрольные анализы, лечение в стационаре); отдаленные последствия черепно-мозговой травмы, последствия менингита и энцефалитов; нефротический синдром, хронический гепатит; аутоагрессивные заболевания (диффузные болезни соединительной ткани) в стадии ремиссии, вызывающие частые пропуски в занятиях в связи с контрольными исследованиями и стационарным лечением; лейкоз или злокачественные опухоли, прежде всего мозга, в стадии ремиссии или частичной ремиссии; анемия; эпилепсия, абсансы, сумеречные состояния, большие припадки, повышенная утомляемость при приеме антиэпилептиков; частые пропуски занятий в связи с амбулаторным наблюдением и стационарным лечением.

Начинающиеся, еще не распознанные хронические заболевания: туберкулез; сахарный диабет; гипертиреоз, гипотиреоз; ревматический эндомиокардит; заболевания почек; лейкоз и злокачественные опухоли; малая хорея.

Эмоциональные нарушения различного генеза: конфликты с родителями, учителями и одноклассниками; страх перед школой: страх перед неудачами в школе, страх при конфликтах с одноклассниками; школьная фобия, причиной которой обычно являются слишком тесные узы с матерью и нежелание расставаться с ней; трудности пубертатного возраста, связанные с половым созреванием и напряжением, обусловленным новыми отношениями; очевидные недостатки внешности: врожденные пороки (дисмелия, заячья губа); гиперкортицизм; угри, экзема и другие заболевания кожи, выпадение волос после облучения черепа при нейролейкемии или опухоли мозга; воздействие неблагоприятных социальных факторов, приводящих к энурезу и энкопрезу; недостаточная уверенность в себе вследствие различных предпосылок, например, ребенка, больного эпи-

лепсией, которому после приступа нужно предстать перед классом; смерть близких; аутизм; психоз.

Причины, обусловленные семейными обстоятельствами.

Чрезмерные требования к детям, связанные с честолюбием родителей, либо с неудовлетворенным тщеславием отца, сожалением матери о неудачном замужестве, либо сравнением с более удачливыми братьями или сестрами. Проекция проблем несовместимости родителей на трудного ребенка: воспитание ребенка как сведение счетов; развод родителей. Неблагоприятные семейные отношения: дефицит общения с ребенком, недостаточное внимание к школьным занятиям и помощь родителей при трудностях по отдельным школьным предметам из-за эгоизма, невежества или профессиональной загруженности матери или обоих родителей, плохие жилищные условия. Избыток впечатлений от телевизионных передач или частых путешествий во время уикенда. Ограниченность свободного времени в связи с интенсивными внешкольными занятиями, спортом, музыкой, работой во время каникул, работой в юношеской организации, оказанием помощи в выполнении школьных заданий и уходом за маленькими братьями и сестрами, помощью в домашней работе из-за профессиональной загруженности матери. Заброшенность ребенка из-за эгоизма, болезни, профессиональной загруженности или бедности родителей; пьянство родителей. Физические или психические истязания детей. Конфликты с братьями и сестрами.

Причины, обусловленные школьными факторами. Конфликты с соучениками и учителями. Чрезмерные требования к ребенку, превышающие либо его интеллектуальные способности, либо эмоциональные и физические возможности. Чрезмерные требования к ребенку, который в самом деле мог бы достичь большего, если бы не хроническое соматическое заболевание, например, сахарный диабет, при котором ребенок отягощен инсулиновой терапией.

Неправильно выбранная специальная школа (см. табл. 34), направление ребенка в школу для испытывающих трудности в обучении (табл. 36). Проблемы поступления в школу и проблемы перехода из одной школы в другую, например, при переезде в другой город или при переходе из средней школы в высшую. Проблемы посещения школы и усвоения материала после длительной болезни, необходимость усвоения труднодоступного для ребенка материала, например, системного подхода, теории множеств; введение дополнительных уроков, лекционная система занятий. Большие по численности классы. Трудности посещения школы, связанные с длинной дорогой, необходимостью слишком рано вставать, с угрозой нападения собак или враждебно настроенных сверстников.

Таблица 36. Отбор детей с задержкой развития для обучения в специальных школах

Контингент детей

Дети, неспособные учиться в общеобразовательной школе

Дети, не достигшие школьной зрелости после годичного посещения дошкольного детского сада (куда они были временно переведены в связи с неуспеваемостью в школе)

Дети, отчетливо продемонстрировавшие неспособность к обучению в общеобразовательной школе в течение первого года, несмотря на достижение школьной зрелости

Дети, определенно показавшие неспособность выполнять школьные требования в течение 3 лет обучения

Трудности своевременного перевода в специальные школы

Протест родителей

Необоснованный оптимизм педагогов общеобразовательной школы

Участники перевода детей

Общеобразовательная школа: подает заявление от нуждающегося в обучении в специальной школе ребенка на имя директора специальной школы или в школьное ведомство

Школьный врач устанавливает общее состояние здоровья ребенка, в отдельных случаях проводит специальные соматические исследования

Специальная школа: проводит педагогическую и психологическую диагностику, проверку школьных знаний, тестирование интеллекта, наблюдение за поведением ребенка

Школьное ведомство анализирует все сведения и принимает решение

Возможные варианты решения

Пробное посещение специальной школы для выяснения школьных способностей ребенка

Пробное направление ребенка в специальную школу для детей с задержкой развития с последующим заключением о его развитии по прошествии установленного времени

Пробное пребывание в общеобразовательной школе с последующим заключением об успеваемости и состоянии здоровья ребенка

Пребывание в общеобразовательной школе

Перевод ребенка в другую специальную школу

Направление в специальную школу для детей с задержкой развития

16. Конфликты между родителями и детьми, семейные конфликты

В зависимости от особенностей взаимосвязей ребенка с окружающей средой возникают разнообразные формы конфликтов. Это касается прежде всего отношений между родителями и детьми. Причины таких конфликтов, с одной стороны, лежат в самих родителях, их личностях, отношениях друг с другом, ребенком и окружающим миром. Воздействие конфликта различно в зависимости от возраста ребенка, как различны у детей разного возраста вызывающие конфликт причины. В иных случаях причина конфликтов связана непосредственно с особенностями ребенка. Воздействие конфликтов с окружающей

Рис. 95. Сценотест.

Психологически адаптированный старший сын за школьной доской. Местоположение честолюбивого, требовательного отца (у письменного стола) зависит от успеваемости мальчика. Младшие сибсы заняты игрой. Обращает на себя внимание положение новорожденного, лежащего на туалетном стуле. Сердобольная бабушка расположилась неподалеку от играющих детей в удобном кресле. Мать в домашней одежде работает на дому.



Рис. 96. Сценотест. Разделение детского и взрослого мира высокой стеной. Только дедушка играет с детьми. Родители ганцуют со своими друзьями.



средой на патологическое развитие и нарушения поведения детей рассматриваются в специальных главах.

Заключение об отношениях в семье основывается на анамнестических данных и тестах (сценотест, тест «дерево» и др.). Они не дают прямых данных об изучаемом явлении, но путем беседы и косвенных вопросов способствуют проникновению в сущность фактов и их осознанию. Варианты сценотеста приведены на рис. 95, 96.

16.1. Причины конфликтов между родителями и детьми

Неправильная позиция родителей: неуверенность при решении всех жизненных проблем, чрезмерная тревожность, недостаточная забота о детях, неуверенность в воспитании, ошибочная оценка собственного ребенка (сравнение с сибсами или детьми из другой семьи, слишком высокие претензии, которые ребенок не может исполнить, особенно при умственном недораз-

витии), завышенные требования к ребенку при отказе ему в помощи, ошибочный выбор профессии и школы для ребенка.

Первичная основа негативного отношения к ребенку: временная или стойкая нежелательность рождения ребенка, внебрачное рождение ребенка, рождение ребенка как причина развода родителей, вступление в новый брак.

Вторичная основа негативного отношения к ребенку: перегрузка матери и/или отца (особенно при трудностях в кормлении и воспитании навыков опрятности), формирование нежелательных психических особенностей ребенка, врожденные или приобретенные физические пороки или задержка развития (особенно недоношенные дети и дети с пороками развития), восприятие родителями детей как фактора, ограничивающего их свободу и возможность наслаждаться жизнью; дети как повод для раздора в связи с разными взглядами на воспитание у членов семьи (у отца и матери, родителей и бабушки с бабушкой).

Формы реакций родителей. Трудности взаимоотношений с ребенком вызывают у родителей следующие реакции: упреки детям, взаимные упреки и самоупреки; наказание детей в виде лишения их своей любви, отказа выполнять их желания, ограничения в карманных деньгах, запрещения просмотра телепередач, а также телесные наказания; недостаточные внимание и забота о ребенке (табл. 37); истязание ребенка (см. табл. 65); очернение ребенка в глазах других людей, унижение перед братьями и сестрами; непоследовательность в воспитании (политика «кнута и пряника»), дальнейшее разрушение отношений с ребенком, отправление его в интернат, изгнание из дома.

В ряде случаев конфликт заходит так далеко, что уже не-

Таблица 37. Общие признаки недостаточной заботы и внимания к детям

Нарушения физического развития (дистрофия, атрофия), обратимые при улучшении ухода за ребенком
Недостаточная инициативность при уходе за ребенком вплоть до равнодушия
Задержка развития, устраняемая при тщательном уходе за ребенком
Тяжелый рахит в связи с дефицитом витамина D
Отсутствие врачебного наблюдения за развитием ребенка, несмотря на его отставание в связи с небрежным отношением родителей к здоровью ребенка
Недостаточный уход за телом: затхлый, гнилостный запах от ребенка, рваная грязная одежда, загрязненная кожа, засаленные волосы
Дерматит, постоянная опрелость, гнойничковое поражение
Недостаточное питание: голод, нарушения развития, потеря тургора
Недостаточная медицинская помощь при инфекционных заболеваниях
Недостаточные профилактические прививки
Неблагоприятные жилищные условия по вине родителей: недостаточное соблюдение гигиенических правил, недостаточный покой для спящего ребенка, задымленное от курения помещение, нерегулярное питание
Недостаточная медицинская и педагогическая помощь детям с задержкой развития
Недостаточное воспитание в семье

значительный повод со стороны ребенка ведет к бурной реакции родителей.

Психическая аллергия обсуждается по аналогии с процессами при аллергии. Аллергия — это изменение реактивности, которое после первого контакта с раздражителем при повторном контакте с ним ведет к более интенсивным реакциям в результате иммунного конфликта. Как и в иммунологии, в психической сфере можно выделить антигены (повод для конфликтов), антитела (специфические формы сопротивления и защиты) и реакции антиген—антитело (бурный конфликт при столкновении с враждебным мотивом). Предпосылкой столь бурных реакций является интенсивный повторяющийся контакт с другим человеком, а также чувствительность, сверхчувствительность и раздражительность субъекта. Чаще это случается при тесных контактах и сильной зависимости членов семьи друг от друга. Принятие желаемого за действительное и принципиально иные нормы жизни создают у родителей критическую установку по отношению к их детям. Озабоченность и страх усиливают эту установку по отношению к некоторым отклонениям ребенка от нормы. Дети же, прежде всего подростки, еще сильнее могут разжечь конфликт с родителями равнодушием, своеволием, упрямством, дерзостью. Таким образом, при разногласии чувствительность и сверхчувствительность детей и родителей приводят к острому, порой неразрешимому конфликту, когда все участники либо один из них будут чувствовать себя несчастными. Однако такой конфликт едва ли мог быть, если бы не имел специфической причины, подобно царапине при зуде или ускоренному дыханию при волнении.

Особенно быструю аллергическую реакцию вызывают у родителей такие аллергены, как неряшливость ребенка, неумение сдерживать свои обещания, лживость, лень, злоупотребление доверием родителей. Аллергическая реакция усиливается, если родители постоянно придираются к второстепенным или неотъемлемым свойствам ребенка, используя незначительные поводы и трансформируя их в принципиальные (такая навязчивая опека вызывает у подростков активное сопротивление: «что ни сделаешь, все неправильно», «я не могу этого больше слышать»).

Порой аллергия по отношению к ребенку возникает у отца или матери в связи с различными взглядами родителей на принципиальные вещи. Например, мать вступает за ребенка, защищая его от строгого и несправедливого, по ее мнению, отца, что приводит к супружеской ссоре. Если ребенок проявляет другие свойства, вызывающие у матери протест, она невольно усиливает свою негативную реакцию на них, чувствуя себя виноватой перед отцом. Иногда у матери, вопреки принципиальной установке на помощь ребенку, возникает агрессия по отношению к нему, так как ее «вина» деформирует отношения родителей и сгущает атмосферу в доме.

16.2. Возрастные проявления

Вместе с изменением сути и формы конфликта с возрастом ребенка меняется и реакция родителей на него.

Грудной возраст. Проявления у родителей: равнодушие и отсутствие подготовки к рождению ребенка (отсутствие детского белья, детской кровати и др.); преждевременные роды в связи с попыткой сделать аборт; возбуждение в связи с ночным недосыпанием; волнение и плохое настроение в связи с тошнотой, рвотой, плохим аппетитом, частыми инфекциями, плохим стулом, беспокойством ребенка; запущенность и/или истязание ребенка. Проявления у детей: частая рвота, плохой аппетит, трудности при кормлении кашей.

Младший детский возраст. Проявления у родителей: неуверенность в выбранном стиле воспитания, неправильное отношение к энурезу, небрежное и/или жестокое обращение с ребенком, гиперпротекция и мелочная опека, тревожность, недостаточная вера в ребенка. Проявления у детей: выраженный негативизм вплоть до аффективных припадков, ревность к младшим или старшим сибсам, энурез (физиологический или психогенный), энкопроз психогенной природы, склонность к рвоте, плохой аппетит на психогенной почве, при плохом уходе за ребенком либо вследствие подострых или хронических рецидивирующих инфекций; нарушение режима сна и бодрствования по вине родителей, страхи, страх потери, страх в связи с отходом ко сну, страх перед детским садом.

Школьный возраст. Проявления у родителей: излишнее ограничение свободы ребенка, гиперпротекция, недостаток доверия, мелочная опека при выполнении школьных заданий; завышенные ожидания в отношении успехов в школе; чрезмерные требования к выполнению домашних заданий, многочасовая зубрежка, применение по этому поводу различных принуждений и наказаний; большое число нагрузок, помимо школы: дополнительные уроки, занятия музыкой, спортом, путешествия, отсутствие в связи с этим свободного времени у ребенка для занятий своим хобби и игры; заброшенность и/или жестокое обращение с ребенком. Проявления у детей: агрессия, депрессия; сниженная работоспособность, лень, отсутствие интереса к школьным и домашним занятиям; беспокойство и нарушение поведения в школе, уклонение от школьных занятий вплоть до возникновения школьных хвостов, что может быть связано также с отношениями с учителем, одноклассниками, невозможностью усвоить школьный материал, трудностями дороги в школу.

Пубертатный возраст. Проявления у родителей: неуверенность при неизбежных объяснениях по сексуальным вопросам; трудности взаимопонимания с детьми, ставшими духовно независимыми, особенно при авторитарной установке родителей; протест против сексуальной свободы, например при ран-

ней половой связи или раннем замужестве; конфликты на финансовой почве, отказ от удовлетворения высоких требований ребенка, связанных с покупкой дорогой радиоаппаратуры или с путешествием; разочарование в идеологических взглядах подростков; конфликты на почве представлений о моде в одежде и прическах, разочарование по поводу школьной неуспеваемости, озабоченность выбором профессии и отказом детей продолжать обучение в школе. Проявления у детей: недостаточная сопричастность к жизни семьи, противопоставление собственного мнения мнению родителей, своевольное, категоричное поведение (реакция протеста на представления родителей об общепринятых нормах жизни, касающихся авторитетов, сексуальности, религии, удовольствий и моды); стремление к сексуальной свободе; наркомания, курение, алкоголизм; своевольный выбор друзей; своеволие в выборе одежды и другие проявления следования моде; отказ от достижения успеха, потеря интереса к школьным занятиям и к выбранной родителями карьере вплоть до преждевременного ухода из школы; суициды и суицидальные попытки.

ИЗМЕНЕНИЯ ВНЕШНЕГО ВИДА (главы 17—19)

17. Нарушения роста

17.1. Высокий и низкий рост, определение

Заключение относительно роста и массы тела ребенка должно основываться на том важном факте, что развитие ребенка происходит неравномерно. Выделены определенные **фазы развития у детей**.

Фаза интенсивного роста и первичного увеличения массы тела продолжается до 4-летнего возраста. Наиболее выражено увеличение массы тела. Нормально питающиеся дети приобретают округлые формы.

Первая фаза бурного роста (вытягивание) — возраст от 5 до 8 лет. Масса тела увеличивается пропорционально, но отстает от показателей роста.

Вторая фаза прибавления массы тела — возраст от 9 до 13 лет. Масса тела увеличивается быстрее, чем рост.

Вторая фаза бурного роста — между 13 и 16 годами. Рост прекращается у девушек в 17 лет, у юношей в 19 лет.

Современные антропометрические показатели у молодых людей в период завершения роста значительно выше, чем они были в начале нашего века. Этот процесс, получивший название акцелерации и наблюдающийся на протяжении последних 100 лет, коснулся преимущественно молодых групп населения в развитых и благополучных странах. Акцелерация наиболее выражена у городских детей и среди более обеспеченных слоев населения. Известные причины акцелерации заключаются в хорошем и более полноценном питании, в разнообразном наборе раздражителей (спорт, путешествия, средства коммуникации), а также в снижении частоты инфекционных заболеваний, задерживающих развитие ребенка.

Таблицы нормальных показателей являются основой для оценки роста и развития ребенка. Данные таблиц, полученные

с помощью методов статистики, необходимо учитывать с возможно большей точностью. Чем старше становится ребенок, тем большими могут быть отклонения от табличных показателей, рассчитанных на основании веса ребенка при рождении и с учетом окружающих факторов.

Должный рост детей старше 1 года оценивают по формуле: Должный рост = $6n + 80$ см (n — годы жизни).

Низкий рост: это рост ниже средних для данного возраста величин более 2σ (сигма), или ниже 3-го перцентиля, что соответствует отклонению от них на 10%.

Карликовый рост: показатели роста ниже средних на 3σ и соответственно ниже 0,5 перцентиля.

Большой рост, макросомия: показатели роста превышают средние на $1-3\sigma$, или оказываются выше 97-го перцентиля.

Гигантский рост, гигантизм: показатели роста превышают средние более чем на 3σ .

17.2. Принципы разделения низкого роста

Около 3% детей и юношей относятся к категории низкорослых. Большинство из них соматически вполне здоровы. Они могут обнаруживать психическую ранимость, когда дело касается их низкого роста. Низкий рост может быть обусловлен семейными, конституциональными факторами, когда оба родителя или хотя один из них имеют низкий рост. Конституциональный карликовый рост всегда связан с особой патологией генов или хромосом независимо от того, удается это подтвердить научными методами или нет. Выделяют несколько **причин** патологической низкорослости: первичный низкий рост с малой массой тела при рождении, вторичный низкий рост из-за нарушений обмена веществ (включая патологию желез внутренней секреции), которые проявляются лишь после рождения; нарушения роста, связанные преимущественно с развитием длинных трубчатых костей.

Для дифференциальной диагностики низкорослость разделяют на две **основные группы**. Пропорциональный низкий рост при общем замедленном развитии. Возрастные физиологические пропорции при этом сохраняются (отношение размеров головы к туловищу, конечностям). У новорожденного соотношение длины головы и туловища соответствует 1:4, в возрасте 6 лет — 1:5, к 12 годам — 1:7, у взрослых — 1:8. Диспропорциональный низкий рост обычно бывает при изолированных нарушениях в наиболее активных зонах роста. Нормальные соотношения между размерами головы, туловища и конечностей нарушаются.

Наиболее важные диагностические методы при низком и высоком росте приведены в табл. 38. Сведения об одновременно имеющихся дистрофических нарушениях рассмотрены в главе 18.

Таблица 38. Методы дифференциальной диагностики нарушений роста

Методы	Решаемые вопросы
<p>Анамнез</p> <p>Семейная предрасположенность</p> <p>Масса тела при рождении</p> <p>Надлом в развитии</p> <p>Нарушения зрения, головная боль, рвота</p> <p>Характер стула</p> <p>Полнурия, никтурия</p>	<p>Низкорослость? Карликовый рост? Пороки развития в сочетании с низкорослостью?</p> <p>Нормальная? Сниженная?</p> <p>Остановка роста? Ускорение роста?</p> <p>Опухоль мозга?</p> <p>Нарушения переваривания пищи? Мальабсорбция? Почечная низкорослость, несахарный диабет?</p>
<p>Клинические признаки</p> <p>Осмотр</p> <p>Признаки сердечно-сосудистых заболеваний</p> <p>Признаки нарушения переваривания или мальабсорбции</p> <p>Половая зрелость</p> <p>Психические способности</p>	<p>Особенности внешнего вида? Пропорциональность строения тела? Асимметрия? Дизморфия конечностей?</p> <p>Постоянный цианоз? Одышка в покое?</p> <p>Необычный характер стула? Вздутый живот?</p> <p>Преждевременное или запоздалое развитие?</p> <p>Слабоумие?</p>
<p>Рентгенологическое исследование</p> <p>Кисть</p> <p>Коленный сустав</p> <p>Длинные трубчатые кости</p> <p>Череп</p>	<p>Запоздалое или нарушенное окостенение?</p> <p>Нарушение окостенения? Минерализация?</p> <p>Остеопороз? Деформация эпифиза, диафиза, метафиза? Асимметрия? Ограниченный остеолит? Аплазия? Переломы?</p> <p>Турецкое седло? Ликворное давление?</p>
<p>Лабораторные исследования</p> <p>Тироксин, ТТГ</p> <p>17-ОКС, 17-КС, кортизол</p> <p>Гонадотропин</p> <p>СТГ (проба с нагрузкой)</p> <p>Соматомедин-С</p> <p>Картина крови</p> <p>Хромосомный анализ</p> <p>Половой хроматин при женском внешнем виде</p>	<p>Снижены? Повышены?</p> <p>Снижены? Повышены?</p> <p>Повышен? Нормальный? Снижен?</p> <p>Снижен?</p> <p>Анемия? Аномалии?</p> <p>Количественные отклонения? Гонадная дисгенезия?</p> <p>Y-хроматин, как при мужском поле? Возможны и другие специальные вопросы</p>

17.3. Пропорциональный низкий рост

17.3.1. Конституциональный (семейный) низкий рост

В данную группу входят здоровые дети здоровых родителей, рост которых ниже средних величин. Такие дети остаются ниже своих сверстников. Масса и длина тела при рождении могут быть нормальными, окостенение скелета (появление ядер окостенения) происходит в обычные сроки. Уровень гормона роста в крови бывает нормальным.

17.3.2. Первоначальная низкорослость

Частота этого явления определяется распространенностью низкорослости в предыдущих поколениях и преимущественными браками между лицами низкого роста. Ее признаками уже при рождении служат низкие показатели массы и длины тела. Ребенок рождается со всеми признаками зрелости, беременность обычно имеет нормальную продолжительность. Пропорции тела у детей соблюдены, оссификация скелета и психическое развитие, а также пубертатный период протекают нормально, что позволяет исключить патологию обменных процессов.

17.3.3. Алиментарная низкорослость

Причины алиментарной низкорослости заключаются либо в неполноценном питании, либо в нарушении усвояемости питательных веществ. Наиболее неблагоприятно влияет нехватка белков. Такие дети особенно восприимчивы к инфекционным заболеваниям.

Низкий рост вследствие количественно и качественно недостаточного питания.

Анорексия при тяжелых психических или физических нарушениях.

Сахарный диабет, трудно поддающийся компенсации и регулированию. Синдром Мориака: сахарный диабет, низкорослость, гепатомегалия, застой в системе воротной вены, ожирение с лунообразным лицом, хроническая ацетонурия, гиперхолестеринемия.

Несахарный диабет. Низкий рост является следствием нарушений обмена веществ в связи с недостатком антидиуретического гормона (адиуретин). Одновременно почти всегда бывает поражение передней доли гипофиза (гормон роста) и гипоталамуса (вегетативные центры).

Цирроз печени. Ведущие симптомы: асцит, анемия, иктеричность.

Гликогеноз. Увеличение живота из-за гепатомегалии, склонность к гипогликемии и ацетонемии.

Недостаточное питание при беспризорности, запущенности

детей, как проявление тяжелого госпитализма (не только в детских приютах, но и в некоторых семьях), при квашиоркоре, распространенном в развивающихся странах тропического и субтропического климата, связанном с хронической нехваткой белка в пище. Типичные признаки: отеки, нарушения пигментации кожи, тяжелая анемия, большой живот.

Частая рвота на почве психогенных нарушений или в результате анатомических аномалий (стеноз пищевода или двенадцатиперстной кишки, грыжа диафрагмы, болезнь Гиршпрунга, язвенная болезнь желудка и дуоденум).

Нарушение пищеварения (мальдигестия), в том числе при муковисцидозе и других заболеваниях.

Нарушение всасывания (мальабсорбция), частичная или полная после обширной резекции тонкой кишки, при болезни Крона, целиакии и др.

Низкорослость при трех последних группах причин объединена в понятие низкорослость интестинального происхождения.

17.3.4. Низкий рост, обусловленный гипоксемией

Дети привлекают внимание бледностью и постоянным цианозом либо цианозом при движении. Они страдают одышкой при нагрузке, тахикардией; пальцы нередко приобретают форму барабанных палочек, отмечаются сердечный горб, хронический кашель. Причины: хронические заболевания легких и дыхательных путей, болезни сердца, хронические тяжелые анемии.

17.3.5. Низкий рост при нарушениях промежуточного обмена

Ведущая роль промежуточного обмена для нормального развития и роста ребенка проявляется во многих ситуациях.

Низкий рост при патологии почек. Хронический нефрит, нефросклероз. Характерные признаки: бледность, желтоватый оттенок кожи, часто гипертония, изостенурия, светлая моча. Длительный, не поддающийся лечению нефрозонефрит: отеки, бледность, асцит, протеинурия, обычно значительная. Пороки развития почек с нефролитиазом или без него, осложняющиеся пиелонефритом и плохо поддающиеся лечению.

Цирроз печени: увеличение живота из-за асцита, варикозные расширения вен пищевода, в анальной области (геморрой) и в области пупка.

Гликогеноз: кукольное личико, гепатомегалия.

Липидозы. Болезнь Гоше: сплено-мегалия, слабоумие. Болезнь Хенда—Шюллера—Крисчена: множественные очаговые изменения в костях, экзофтальм, несahарный диабет.

Синдром де Тони—Дебре—Фанкони, ренальный ацидоз, псевдогипопаратиреоз см. раздел 17.4.

17.3.6. Низкий рост при нарушении полового созревания

Замедленное развитие и снижение гормональной функции половых желез приводит к тому, что половое созревание запаздывает или вообще не наступает. Диагноз можно поставить только в пубертатном возрасте. Дисгенитальный низкий рост наблюдают при следующих заболеваниях.

Гипогонадотропный гипогонадизм, позднее половое созревание. Замедленное половое созревание и связанное с этим отставание в росте обусловлены недостаточной для данного возраста продукцией гонадотропина. Обычно период роста наступает позднее, эпифизы длинных трубчатых костей долго остаются открытыми.

Адипозогенитальная дистрофия Фрелиха. Признаки: гипогонадизм, ожирение, иногда несахарный диабет, снижение продукции гонадотропина.

Овариальная дисгенезия, дисгенезия гонад, синдром Ульриха—Тернера — гипоплазия гонад, несмотря даже на повышенную продукцию гонадотропина (фолликулостимулирующий гормон), половой инфантилизм. У ребенка с внешними признаками женского пола широкие плечи (щитовидная форма грудной клетки), увеличено расстояние между сосками, скудное оволосение лобка и подмышечных впадин в пубертатном возрасте, грудные железы недоразвиты. Интеллект нормальный. Факультативные признаки: крыловидная складка на шее, стеноз устья аорты, аплазия ядер некоторых черепных нервов. Выражение лица: «лицо сфинкса» (старческий вид, прикрытые веками глаза, опущенные углы рта). Ранний симптом у новорожденных — отек тыльной поверхности кистей и стоп. Хромосомный анализ обнаруживает кариотип 45,X0 и характерное для мужского пола «хроматин-отрицательное» состояние.

17.3.7. Низкий рост на почве церебральной и гормональной патологии (кроме половых гормонов)

Отставание общего развития может быть результатом тяжелых врожденных или рано приобретенных заболеваний, воспалительных, опухолевых и травматических поражений мозга, его оболочек или основания черепа. Возникают изменения статики, слабоумие, гипогонадизм, низкорослость, реализующиеся через гипоталамус и переднюю долю гипофиза.

Церебральные причины низкорослости. Медленно растущие опухоли мозга с общим повышением внутричерепного давления, опухоли в области промежуточного мозга и/или опухоли с развитием гидроцефалии (внутренней и/или наружной). Остаточные явления стволового энцефалита, вирусного энцефалита, туберкулезного менингоэнцефалита и нейросифилиса. Микроэнцефалия, порэнцефалия, гидроцефалия (внутренняя и/или наружная)



Рис. 97. Краниофарингиома, значительное увеличение турецкого седла.

различной этиологии. Алкогольная эмбриопатия. Характерными признаками, кроме маленького роста, являются микроцефалия, тяжелая неполноценность моторики, олигофрения, своеобразное лицо с узкими глазными щелями, пороки сердца. Важные ориентировочные данные — пренатальная дистрофия, алкоголизм матери.

Внецеребральные причины. Краниофарингиома — наиболее частая супратенториальная опухоль у детей, преимущественно в пубертатном возрасте. Опухоль медленно растет из эмбриональных остатков краниофарингеального протока, распространяясь на гипофиз и хиазму. На боковых рентгенограммах черепа часто выявляются расширение турецкого седла и обызвествление над ним (рис. 97). Отмечаются застойный диск, гемианопсия. Вегетативные и эндокринные нарушения: низкий рост, несахарный диабет, ожирение, часто сонливость.

Болезнь Хенда—Шюллера—Крисчена или множественные эозинофильные гранулемы на основании мозга. Наиболее важные признаки: множественные очаговые изменения черепа, одно- или двусторонний экзофтальм, несахарный диабет.

Гипофизарная низкорослость вызвана гипофункцией передней доли гипофиза, прежде всего недостаточностью соматотропного гормона (СТГ), причем очень значительной, нередко с одновременным снижением продукции гонадотропина и тиреотропного гормона (ТТГ). Признаки: ребенок рождается нормальным. Рост его начинает замедляться с 2-летнего возраста, и к концу школьного возраста формируется карликовый рост. Черты лица и телосложение сохраняются как у маленького ребенка (рис. 98). Окостенение скелета задерживается, часто отмечается гипогонадизм, нередко легкий гипотиреоз. Психическое развитие до конца школьных лет соответствует возрасту. В последующем несоответствие между «кукольным» видом и

Рис. 98. Гипофизарный карлик, кукольное лицо.



обычной для данного возраста психикой приводит к тому, что больной подстраивается под свою инфантильную внешность. Часто отмечаются не соответствующий возрасту инфантилизм, незрелое социальное поведение.

Решающее диагностическое значение имеет низкий уровень СТГ в крови (инсулиновая нагрузка и другие пробы) и повышенная чувствительность к инсулину при проведении теста на толерантность к нему. В пубертатном возрасте нередко обнаруживают также недостаточность фолликулостимулирующего и лютеинизирующего гормонов.

Пангипопитуитаризм (снижение всех функций гипофиза, болезнь Симмондса) со временем вызывает у детей низкорослость. Степень нарушения роста определяется тяжестью болезни и возрастом ребенка, в котором оно развилось. Комплексное нарушение функции гипофиза устанавливается на основании гипофункции регулируемых им желез, высокой чувствительности к инсулину, приводящей иногда к спонтанной гипогликемии. Одновременное поражение задней доли гипофиза проявляется несхарным диабетом и ожирением. Причиной этой патологии у детей чаще бывают краниофарингиома, болезнь Хенда—Шюллера—Крисчена и последствия ожогового шока.

Низкий рост при гипотиреозе. Все формы недостаточности щитовидной железы могут быть причиной низкорослости. Важнейшие признаки: струма, микседема, снижение массы тела, запор, замедленное окостенение скелета, слабоумие (рис. 99).

Адреналовая низкорослость. Причина патологии заключает-



Рис. 99. Низкорослость при гипопитиреозе, гипогенитализм. Два мальчика одинакового возраста.

ся в дисфункции коры надпочечников.

Синдром Кушинга с характерными проявлениями: ожирение в области туловища, лунообразное лицо, остеопороз. Длительная кортикостероидная терапия детей высокими дозами препаратов приводит к остановке роста. Внешний вид больного становится таким же, как и при синдроме Кушинга. Аденогенитальный синдром. Ведущим признаком у мальчиков является псевдопреждевременное половое созревание. У девочек отмечается вирилизация, гипертрофия клитора вплоть до наружного псевдогермафродитизма. Патологическое действие андрогенов вначале проявляется быстрым ростом (в младшем детском и в начальном школьном возрасте), и больные дети значительно перерастают своих сверстников (фаза большого роста, рентгенологически — ускорение оссификации). Однако преждевременное закрытие эпифизов очень рано останавливает рост (результат действия андрогенов). В конечном счете рост таких детей редко превышает 150 см.

17.3.8. Другие причины низкорослости

Низкий рост является также симптомом целого ряда заболеваний, этиологическая группировка которых пока недостаточно разработана.

Трисомия 21, синдром Дауна. Трисомия Д и Е. Болезнь кошачьего крика. Синдром Ульриха—Тернера.

Прогерия (синдром Гетчинсона—Гилфорда). Картина преждевременного старения. Ведущие симптомы: пропорциональная низкорослость, даже карликовый рост, при открытых эпифизах, сенильный вид с морщинистой кожей и выпадающими седыми волосами, склонность к апоплексическому инсульту.

Синдром Рассела. Врожденный пропорциональный низкий или даже карликовый рост. Голова при этом растет соответственно возрасту или даже чуть быстрее. Бросаются в глаза дисморфия лица: подчеркнуто выпуклый лоб («псевдогидроцефалия»), макростомия с желобком на укороченной и вздернутой верхней губе («акулый рот»), значительное укорочение мизинца (признак Дюбуа). У мальчиков часто отмечается дисплазия гениталий (маленький член, гипоспадия).

17.4. Диспропорциональный низкий рост

Хондродистрофия (хондродисплазия, ахондроплазия, гипохондроплазия). Преимущественно наследственная патология хрящевых клеток, проявляющаяся нарушением роста длинных трубчатых костей и основания черепа (на этапе его хрящевой структуры). Термины «ахондроплазия и гипохондроплазия» обозначают разную степень тяжести одного и того же заболевания. Важнейшим отличием между ними является то, что ребенок с гипохондроплазией при рождении имеет нормальные размеры. Обе формы заболевания имеют общие признаки (рис. 100, см. рис. 120), наиболее характерны из них низкий рост (не более 110—130 см), в тяжелых случаях уже при рождении; диспропорция отдельных частей тела: короткие конечности при туловище нормальной длины, большая голова с прогнатией и седловидным носом; поясничный гиперлордоз; нормальный интеллект в большинстве случаев; хондродистрофические карлики часто становятся цирковыми клоунами.

Карликовость, несовместимая с жизнью. При подобной дисплазии скелета сразу после рождения у ребенка развивается тяжелое диспноэ (дистелектазы, очаговая пневмония). Смерть наступает, как правило, через несколько дней. При рождении дети имеют характерные особенности: малые размеры (от 35 до 47 см) при обычной длине туловища, короткие кривые конечности с множеством кожных складок находятся в «положении Петрушки» (руки вытянуты в стороны, ноги согнуты в коленях, бедра отведены и ротированы наружу), длинные трубчатые кости плотные, у суставов деформированы (напоминают по форме подкову), большие размеры мозгового черепа с выступающим лбом и седловидным носом, широко открытыми родничками.

Пороки развития позвоночника. Характерно уменьшение размеров туловища при нормальной длине конечностей. Причиной



Рис. 100. Ахондроплазия у новорожденного.

а — короткое основание черепа, изменения мозгового черепа; б — крылья подвздошных костей почти квадратные, крыша вертлужной впадины горизонтальная. Укорочение и утолщение длинных трубчатых костей.

служат врожденные или приобретенные заболевания с нарушением формирования позвонков или их разрушением (рис. 101).

Множественный дизостоз, болезнь Пфаундлера—Гурлер. Признаки: гаргоилизм, слабоумие, тугоухость и увеличение печени. Шея и туловище короткие, конечности непропорционально длинные.

Мукополисахаридоз, тип II, синдром Гунтера, имеет значительное сходство с синдромом Пфаундлера—Гурлер. Наблюда-

Рис. 101. Диспропорциональный карликовый рост: короткое туловище, пороки развития тел позвонков и ребер, сколиоз.

ется только у мальчиков. Рост снижается весьма незначительно.

Мукополисахаридоз, тип IV, деформирующая остеохондродистрофия, болезнь Моркио, имеет сходство с болезнью Пфаундлера—Гурлер. Больных называют «позвоночными карликами»: короткая шея, искривленный и укороченный позвоночник, куриная грудь, руки и ноги кажутся чрезмерно длинными. Отличительные особенности болезни Моркио — нормальный интеллект, но помутнение роговицы и большое количество кератансульфата в моче.

Хондрэктодермальная дисплазия, синдром Эллиса—ван-Кревельда. Укорочение конечностей при непропорционально большом туловище. После того как ребенок начинает ходить, ноги приобретают Х-образную форму. Часто наблюдаются пороки сердца, генитальная дизморфия, олигофрения, гипоплазия зубов и ногтей, гипотрихоз.

Энхондральный эпифизарный дизостоз Риббинга. Длина конечностей уменьшена из-за нарушения окостенения эпифизов (рис. 102). На рентгенограммах маленькие множественные ядра окостенения эпифизов появляются поздно. Значительно уменьшен рост. При дифференциальной диагностике с болезнью Пертеса в случае поражения головки бедра следует учитывать, что для эпифизарного дизостоза более характерно ее двустороннее поражение, а также поражение эпифизов других костей.

Несовершенный остеогенез, остеопсатироз. В основе заболевания лежит наследственная неполноценность остеобластов, ведущая к повышенной ломкости костей при минимальных воздействиях («спонтанные переломы») и укорочению конечностей имен-





Рис. 102. Диспропорциональный низкий рост. Соха вага. Энхондральный дизостоз эпифизов и метафизов.

но из-за многократных переломов. Характерные особенности: тонкие бедные кальцием кости, свежие и старые переломы, костные мозоли на месте бывших переломов. Кости свода черепа мягкие, истонченные при отсутствии биохимических признаков рахита. Необычна голубоватая окраска склер. В возрасте старше 12 лет снижается слух из-за отосклероза. Нередко

дети рождаются с множественными переломами и часто нежизнеспособны.

Ключично-черепной дизостоз. Доминантно наследуемое нарушение окостенения ключиц и свода черепа, обычно приводящее к низкорослости, поскольку одновременно нарушается энхондральное окостенение. Признаки: длительное незаращение родничков, большое количество вставочных костей в швах черепа, брахицефалия и очень замедленная смена зубов (молочные зубы могут сохраняться даже у взрослых), дефекты ключиц, часто их аплазия, из-за которой ребенок может вплотную свести плечи перед грудью.

Витамин D-независимые (резистентные) формы рахита. Тяжелые нарушения окостенения скелета, несмотря на обычное поступление витамина D в организм, появляются уже в грудном возрасте и становятся особенно выраженными на втором году жизни. Отмечаются укорочение и искривление конечностей (Х-или О-образные ноги), деформация грудной клетки, высокий лоб с выраженными лобными буграми, как при рахите из-за недостаточности витамина D (см. рис. 118), рентгенологически остеопороз, бокаловидная деформация метафизов, расширение зоны обызвествления хрящей, иногда переломы.

Распространенное выражение «витамин D-резистентный», или «независимый» относится к обычным (профилактическим) дозам этого витамина, которые в настоящее время должен получать каждый ребенок. Назначение высоких доз витамина D позволяет в ряде случаев добиться благоприятного эффекта и при «резистентных» формах рахита.

Выделяют следующие формы витамин D-независимого рахита (табл. 39, см. также табл. 116).

Наследственный гипофосфатемический витамин D-резистентный рахит, фосфат-диабет. Признаки: усиленное выделение фосфатов почками (фосфат-диабет Фанкони: нарушение их реабсорбции в канальцах), что приводит к гипофосфатемии, повышению активности щелочной фосфатазы в сыворотке крови; аминоацидурия, глюкозурия, ацидоз отсутствуют, тетания не развивается в связи с нормальным уровнем кальция в крови.

Наследственный псевдорахит Прадера. Также бывает фосфат-диабет. Из-за значительного снижения уровня кальция в сыворотке крови часто развивается тетания. В последующем возникает кариес зубов. Бывает аминоацидурия. Предполагается аутосомно-доминантное наследование.

Синдром де Тони—Дебре—Фанкони, гипофосфатемический витамин D-резистентный рахит с тотальной недостаточностью проксимальных канальцев почек. Ведущие признаки: глюкозурия, гипераминоацидурия, фосфат-диабет, ацидоз из-за нарушения тубулярного ацидонеогенеза, гипофосфатемия.

Почечный тубулярный (гиперхлоремический) ацидоз, идиопатический нефрокальциноз, синдром Лайтвуда—Олбрайта. Признаки: метаболический ацидоз, гиперкальциурия и как следствие часто нефролитиаз, гипокалиемия, гипофосфатемия, отсутствие клубочковой недостаточности, аминоацидурии, глюкозурии, ацетонурии; реакция мочи нейтральная или щелочная.

Почечная остеопатия, остеодистрофия при хронической уремии. Признаки: гиперазотемия и гиперфосфатемия. Дело доходит до псевдогиперпаратиреоза на фоне усиленного выведения кальция.

Наследственная гипофосфатазия (синдром Рагбана). Причина этой редкой формы рахита заключается во врожденной тотальной недостаточности щелочной фосфатазы. Большинство таких детей умирает уже на первом году жизни. Ведущие признаки: клиническая картина не отличается от рахита вследствие недостаточности витамина D, повышение уровня мочевины и остаточного азота в крови, снижение активности щелочной фосфатазы в цитоплазме нейтрофилов и в сыворотке крови, искривление длинных трубчатых костей и связанное с этим укорочение конечностей. Выраженное сходство с внешней картиной несовершенного остеогенеза.

Цистиноз, болезнь Абдергальдена—Фанкони. Рахитические изменения костей, полиурия и низкий рост являются следствием нефропатии. Отмечаются также приступы лихорадки неясного генеза, слабая пигментация кожи, светлые волосы. Важное значение для ранней диагностики имеет фотофобия (ретинопатия или отложения в роговице?). Смерть наступает в детском возрасте от уремии.

Таблица 39. Дифференциальная диагностика различных форм рахита

Заболевание	Возраст проявления	Низко-рост-лость	Биохимия крови					Биохимия мочи	
			кальций	фосфаты	щелочная фосфатаза	хлориды	ацидоз	кальций	фосфаты
Рахит при недостаточности витамина D	После 3 мес	(+)	Норма или снижен	Норма (или повышены)	Повышена	Норма	—	Снижен	Повышен
Гипофосфатемический витамин D-резистентный рахит, фосфат-диабет	Конец 1-го года жизни	+	Норма	Снижены	»	»	—	Норма	»
Рахит при псевдонедостаточности витамина D	Ранний грудной	+	Снижен	(Снижены)	»	Повышены	—	Снижен	»
Де Тони—Дебре—Фанкони синдром	Младший детский, школьный	+	Норма	Снижены	»	»	+	Норма	»
Ренальный тубулярный ацидоз	Юношеский	—	»	(Снижены)	»	»	+	Повышен	Норма
Остеодистрофия при хронической уремии	Любой	+	(Снижен)	Повышены	»	Норма	+	(Снижен)	Снижены
Гипофосфатазия	Грудной, младший детский	+	Повышен	Норма или снижены	Снижена	»	—	Норма	Норма

Из других причин низкорослости необходимо отметить **параличи вследствие поражения спинного мозга** при полиомиелите, энцефалите или синдроме поперечного поражения спинного мозга. Низкорослость возникает из-за паралича мышц и связанного с этим прекращения роста костей.

17.5. Высокий рост

17.5.1. Первоначальный высокий рост

Как правило, бывает семейная **предрасположенность к высокому росту**. Во многих предыдущих поколениях отмечается значительное число высокорослых людей, как в случаях примордиальной низкорослости.

Арахнодактилия (синдром Марфана). Наследственная (ауто-сомно-доминантная) распространенная мезодермальная дисплазия: высокий рост, тонкие длинные кости, выраженная картина лептосомной астении, длинные кисти и стопы, часто деформация грудной клетки, общая мышечная гипотония. Нередко эктопия хрусталика и расширение аорты. Все эти признаки свидетельствуют о выраженной слабости соединительнотканного структур.

17.5.2. Гипофизарный гигантизм

Эозинофильная аденома передней доли гипофиза значительно стимулирует рост ребенка. У детей она приводит к гипофизарному гигантизму, а у юношей и у взрослых к акромегалии.

Внешний вид при гипофизарном гигантизме в большинстве случаев характеризуется высоким ростом и стройным телосложением, **при акромегалии** — большими кистями и стопами, большим неуклюжим носом, выдающимися скулами, грубым подбородком, большими ушами вследствие гиперпродукции гипофизом гормона роста. Заболевание чаще начинается в пубертатном возрасте, после закрытия зон роста. Это приводит к смешанной картине — сочетанию высокого роста с акромегалией (**пубертатный акромегалоид**). Вначале часто увеличивается щитовидная железа с развитием легкого гипертиреоза. В последующем увеличение эозинофильной аденомы передней доли гипофиза может привести к нарушению зрения в связи с поражением хиазмы, а также к пан-гипопитуитаризму.

17.5.3. Высокий рост при раннем половом созревании (pubertas praecox)

Раннее половое созревание является сильным стимулом к росту. Речь идет об акцелерации общего роста, но в конечном счете рост оказывается редуцированным.

17.5.4. Высокий рост при позднем половом созревании (pubertas tarda)

В данном случае основная причина аномалии заключается в хромосомных aberrациях (см. раздел 17.5.7).

Синдром Хеллера—Нельсона. Маленькие атрофичные яички, интеллект нормальный.

Гипогонадотропный гипогонадизм, идиопатический евнухоидизм. Первичная гипоталамическая недостаточность.

17.5.5. Высокий рост при аденогенитальном синдроме (pseudopubertas praecox)

Значительный скачок роста происходит в младшем детском или в начальном школьном возрасте, и ребенок выглядит переростком. Однако в возрасте 10—12 лет рост прекращается, и формируется низкорослость.

17.5.6. Гигантизм при ожирении

В данном случае имеется особая форма пубертатного или препубертатного ожирения. Отмечается распространенное и значительное нарастание массы тела при одновременном увеличении роста, преимущественно у мальчиков. Развитее первичных и вторичных половых признаков запаздывает. Маленький член почти скрывается среди складок жира, что нередко является причиной ошибочного заключения о наличии гипогонадизма. Важным отличительным признаком от адипозогенитальной дистрофии Фрелиха является низкий рост детей с этой дистрофией.

Высокий рост часто наблюдается также при **синдроме Лоренса—Муна—Барде—Бидля.**

Церебральный гигантизм (синдром Сотоса). Ребенок рождается с большой массой тела и с уже выраженной макросомией. Наблюдаются макроцефалия с легкой гидроцефалией и выступающим лбом, акромегалоидное лицо, гипертелоризм и антимонголоидное расположение глаз. Видимые эндокринные нарушения отсутствуют, уровень соматотропного гормона нормальный, преждевременного полового созревания не наступает.

17.5.7. Хромосомные aberrации

Синдром Клайнфелтера. Хромосомопатия (преимущественно XXV, хроматин-положительная женская) с первичным недоразвитием яичек. Диагноз удается установить в юношеском возрасте. Признаки: высокий рост, стройное телосложение, часто выраженная гинекомастия, недоразвитые яички, женский тип оволосения, дебилность. Отмечается высокое содержание гонадотропина в крови и повышенное выведение 17-КС.

Синдром ХУУ. Синдром ХХХХУ. Различия в росте отдельных органов, их увеличение или уменьшение, дефекты роста конечностей см. раздел 32.1.

18. Отклонения в увеличении массы тела

18.1. Нормальные показатели роста массы тела

Таблицы нормальных показателей, используемые в обычной практике, пригодны для сравнительной оценки роста и массы тела только у таких же контингентов, на основании обследования которых эти таблицы составлены. Расовые, географические и региональные (город, село) особенности заставляют вносить поправки при использовании подобных таблиц в оценке других популяций, а акселерация детей и юношей поставила под вопрос пригодность таблиц, составленных в более отдаленном прошлом. Необходимо всегда учитывать также и семейные индивидуальные особенности.

Область нормальных показателей с учетом их физиологического расщепления, согласно положениям статистики, заключена в пределах двойного значения сигмы, что соответствует 3—97-му процентилю нормального распределения по процентильной оценке.

При оценке массы тела исходят обычно от роста ребенка.

Приблизительная оценка должной массы тела. Основное правило: доношенные дети, родившиеся с нормальной массой тела, восстанавливают ее уже на 2-й неделе, удваивают к 4—6 мес и утраивают к 1 году. В последующем должную массу рассчитывают по формуле: $2n+8$ кг, где n — годы жизни; допустимы колебания $\pm 20\%$. Ребенка с нормальной массой тела можно считать здоровым только после оценки его общих жизненных показателей, внутренних органов и тургора кожи. Ребенка с пониженной массой тела нельзя считать безусловно больным (конституциональная малая масса без признаков болезней).

18.2. Худоба, сниженная масса тела

18.2.1. Определение

Эутрофия — состояние, при котором нарастание массы тела и увеличение роста не выходят за пределы физиологических соотношений. Таким образом, эутрофия — состояние нормального питания — может быть у ребенка как карликового, так и высокого роста.

Дистрофия — состояние у детей, масса тела которых на 15—20% ниже нормальной. Они привлекают внимание худобой, тонкими конечностями. Мышцы и подкожная клетчатка слабо раз-



Рис. 103. Дистрофия и низкорослость вследствие хронической рецидивирующей инфекции (иммунодефицит) у мальчика 2½ лет. Девочка 1½ лет здоровая (для сравнения).

виты (рис. 103). Кожу с подкожной клетчаткой можно собрать в мелкие складки, которые сразу расправляются (отличие от потери тургора).

Атрофия — состояние ребенка, масса тела которого на 30 % ниже средних показателей, или ниже 3-го перцентиля. Признаки: резкое похудание («кожа да кости», рис. 104), исчезновение жировой ткани с утратой ее строительной функции; жировые тела

Биша в толще щек становятся отчетливо видными на старческом лице ребенка (рис. 105). Складки на коже расправляются медленно (см. рис. 104).

18.2.2. Причины сниженной массы тела

Физиологические соотношения между массой тела и ростом нарушаются по различным причинам.

Конституциональные факторы. Недоношенность, новорожденные с внутриутробной дистрофией. В данных случаях имеют значение не только конституциональные моменты, но и другие причины: эмбриопатии (например, алкогольная эмбриопатия) и хромосомные аномалии.

Астеническое телосложение. Дети при этом, как правило, здоровы. Синдром Марфана. Бросающаяся в глаза истонченность всех членов: длинные руки (арахнодактилия, «паучьи пальцы»), «птичье лицо», общая слабость соединительнотканых структур, мышечная гипотония, нарушения зрения (эктопия хрусталика и др.), расширение аорты, гигантский рост с чертами акромегалии, инфантилизм. Прогрессирующая липодистрофия. Заболевание выражается в нарушении распределения жировой ткани неизвестной этиологии. Подкож-

ный жировой слой постепенно исчезает, начиная с лица. Отложения жира в нижней половине тела (бедро, ноги) остаются нормальными. Заболевание начинается в школьном возрасте, чаще у девочек.

Экзогенные факторы.

Неправильное низкокалорийное питание (алиментарная дистрофия), например, голод, белковая недостаточность (квашиноркор), отсутствие молочных продуктов. Неправильный уход. Нежелательный нелюбимый ребенок, плохой уход за телом, нерегулярное кормление, неразумно вы-



бранная и неправильно приготовленная пища. Дистрофия развивается в условиях госпитализма, не только в приютах, но также при беспризорности в семьях.

Тяжелые (подострые и хронические) инфекции, сопровождающиеся интоксикацией, нарушением обмена веществ, главным образом снижением аппетита: пиелонефрит, синусит, перибронхит, бронхит, бронхоэктазы, хронический тонзиллит, скрытый мастоидит, хроническая пиодермия, остеомиелит, бактериальный менингит, врожденный сифилис, активный туберкулез, подострый гепатит, бактериальный, вирусный или грибковый энтерит, паразитарный энтерит (лямблии, аскариды, ленточные глисты).

Другие поражения, связанные с нарушением обменных процессов. Злокачественные опухоли. Опухоли мозга, остеосаркома, опухоль Вильмса, лимфогранулематоз, поздние стадии острого лейкоза, особенно нейрOLEйкемия. Нефроз, преимущественно нефрозонефрит (рис. 106). Продолжительная цитостатическая терапия, детский церебральный паралич спастического типа. Цирроз печени (гепатит или длительная механическая желтуха). Хрониче-



Рис. 105. Атрофия. Хорошо видны жировые тела на щеках. Значительное набухание век.

ская почечная недостаточность. Галактоземия.

Хронические нарушения пищеварения. Этиология нарушений процессов пищеварения может быть установлена с помощью целого ряда точных методов исследования (табл. 40).

Нарушения васкуляризации стенок кишечника. Повышение давления в системе воротной вены при циррозе печени. Хроническая сердечная недостаточность. Лимфангиэктазия кишечника, часто сопровождающаяся потерей белков через кишечник (экссудативная энтеропатия). Болезнь Крона (регионарный энтерит). Синдром хронической энтеральной потери белков.

Недостаточность пищеварения (нарушение предварительного пищеварения — мальдигестия). Муковисцидоз. Симптоматика и дифференциальная диагностика с целиакией представлены

в табл. 41. Частота заболевания 1:1000. Типичная рентгенологическая картина приведена на рис. 391. Панкреатическая недостаточность при хроническом панкреатите или кистозном поражении. Синдром Швахмана. Эндокринная недостаточность поджелудочной железы аутосомно-рецессивного наследственного происхождения, сопровождающаяся нейтропенией, тромбоцитопенией и низким ростом. Потовый тест нормальный. Гепатит, атрезия или стеноз желчевыводя-



Рис. 106. Нephротический синдром у близнецов. Дистрофия разной степени, асцит.

щих путей, приводящие к недостатку конъюгированных жирных кислот. Врожденная недостаточность липазы. Понос начинается уже в раннем грудном возрасте. Стул замазкообразный, с большим содержанием жира. Аппетит нормальный. Липаза в дуоденальном содержимом отсутствует, активность трипсина и амилазы достаточная.

Укороченное предварительное пищеварение. Состояние после резекции тонкой кишки, например, на почве травмы с уменьшением резорбционной поверхности (рис. 107). Повышенная моторика кишечника при вегетативной дистонии или тяжелом гипертиреозе.

Таблица 40. Методы диагностики интестинальных причин дистрофии

Метод	Решаемые вопросы
Бактериология кала	Патогенные возбудители? У грудных детей — коли-диспепсия?
Характер кала	Капли жира? Волокна мяса? Плотность? (ориентировочно)
Липидоловый тест	Грубая проба на активность липазы. Снижение выделения иода с мочой?
Потовый тест (с пилокарпином)	Содержание электролитов выше 70 ммоль/л натрия?
Сыворотка крови	Снижение белка и железа? Антитела к глютену, к коровьему молоку?
Тест с D-ксилозой	Проба на всасывание моносахаридов. Достаточное выделение ксилозы с мочой?
Пероральная нагрузка углеводами	Повышение уровня сахара в крови? Понос в течение 4 ч? рН стула 4—5,2? см. табл. 42
Дуоденальное зондирование	Панкреатические ферменты, преимущественно липаза?
Показатели рН кала	Ниже 5,2 (кислые фекалии)?
Количественное исследование кала на жиры	Стеаторея?
Биопсия слизистой оболочки тонкой кишки	Атрофия? Изменения морфологии или ферментативной активности?
Туберкулиновые пробы	Активный туберкулез?

Нарушение всасывания в стенке кишечника (частичная или универсальная мальабсорбция).

Целиакия. Непереносимость глютена (глиадина). Характерные признаки и отличие от муковисцидоза см. табл. 41. Внешний вид больного ребенка представлен на рис. 108. Частота универсальной мальабсорбции достигает 1 : 2000. Атипичные формы болезни сопровождаются дистрофией, гипопротенемией, витаминной недостаточностью (нарушение всасывания) и низким ростом. Этиологию заболевания можно подтвердить (после исключения других причин) с помощью биопсии слизистой оболочки кишки, обнаружением антител к глютену, благоприятным воздействием диеты с исключением глютена; понос при этом прекращается. Одно лишь выявление антител, но без соответствующей

Т а б л и ц а 41. Дифференциально-диагностические различия муковисцидоза и целиакии

Клиническая характеристика	Муковисцидоз	Целиакия
Анамнез		
Семейная предрасположенность	Очень часто	Нет
Длительная желтуха	Часто	»
Мекониевая непроходимость	»	»
Выпадение прямой кишки	»	»
Начало недомогания	Самый ранний возраст	После 1 года жизни
Инфекции дыхательных путей	Очень частые, кашель как при коклюше	Редкие
Аппетит	Хороший или повышенный	Плохой
Рвота	Нет	Частая
Клинические признаки		
Низкорослость	Всегда, четкая	Со временем
Снижение массы тела	Выраженное	Выраженное
Живот	Значительно увеличен	Значительно увеличен
Инфекции дыхательных путей	Синусит, бронхит, бронхоэктазы, бронхопневмония	Редкие
Ядра окостенения в кисти	Остеопороз, задержка окостенения	Остеопороз, задержка окостенения
Лабораторные данные		
Гипохромная анемия	Легкая	Выраженная или тяжелая
Железо сыворотки	Норма или чуть снижено	Сильно снижено
Белок в сыворотке	Нормальный	То же
Антитела к глютену	Отсутствуют	Обычно обнаруживаются
Ртотовый тест (с пилокарпином)	(Биопсия*). Повышение электролитов более 70 ммоль/л натрия или хлора	Норма
Тест с нагрузкой D-ксилозой (выделение ее с мочой)	Нормальное или слегка сниженное	Низкое
Стеаторея	Значительная	Легкая или значительная
Дуоденальный сок	Снижение ферментов, особенно липазы	Норма
Слизистая оболочка тонкой кишки (биопсия)	Норма	Частичная или полная атрофия ворсинок*
Переносимость продуктов		
Жиры	Очень плохая	Сниженная
Молочные продукты (содержащие глютен)	Хорошая	Плохая
Тест с нагрузкой глютену	Без реакции	Понос, часто рвота
Методы лечения		
Хороший эффект	Препаратов поджелудочной железы	Диеты без глютена

* Решающий признак.

Рис. 107. Дистрофия вследствие мальабсорбции из-за обширной резекции тонкой кишки после тяжелой уличной травмы.



клинической картины не позволяет ставить диагноз целиакии.

Мальабсорбция вследствие аллергии к коровьему молоку или белкам сои. Мальабсорбция универсальная. Симптомы в основном как при целиакии. Нарушения могут возникать даже после первого употребления молока детьми, вскармливающимися

ранее только грудью. Сенсибилизация происходит через молоко матери, если она в этот период употребляла много коровьего молока. Аллергены коровьего молока могут попадать с другими продуктами питания или медикаментами (кондитерские изделия, готовые овощные блюда, таблетки витамина D).

Нарушение всасывания моносахаридов (глюкозы, фруктозы, галактозы) может быть врожденным (чаще) и приобретенным, вторичным — во время энтерита или вскоре после него. При нагрузке глюкозой уровень сахара в крови повышается незначительно, а вскоре (через несколько часов) появляется жидкий стул (выделение глюкозы!).

Нарушение всасывания дисахаридов из-за низкой активности дисахаридаз. Недостаточное ферментное расщепление сахарозы, изомальтозы и лактозы проявляется выраженным брожением в кишечнике, а также уплотнением сахарной кривой после пероральной нагрузки сахаром. Заболевание наследственное. Непереносимость лактозы уже в первые дни жизни вызывает понос, не поддающийся обычному лечению, пока молоко не будет исключено из пищи. Недостаток сахаридаз в стенке кишки приводит к аналогичным нарушениям при добавлении в пищу сахара. Замена сахара на глюкозу нормализует состояние ребенка. Известна также непереносимость декстрина и крахмала (полное отсутствие амилазной и дисахаридазной активности), когда может возникнуть необходимость в отказе от этих полисахаридов (табл. 42).

Врожденная недостаточность энтерокиназы.



Рис. 108. Целиакия при аллергии к глютену. Полное лицо с недовольным выражением, большой живот, тонкие конечности.

Под влиянием энтерокиназы трипсиноген превращается в трипсин, отсутствие фермента приводит к тому, что белки остаются переваренными.

Избирательное нарушение всасывания витамина В₁₂ является основной причиной врожденной макроцитарной анемии у детей старшего возраста, часто сопровождающейся рвотой и поносом.

Нарушение всасывания триптофана (синдром Хартнупа).

Энтеропатический акродерматит. Редкое наследственное заболевание, проявляющееся поносом, изменениями кожи (эритема, пузырьковые высыпания) и алопецией. Начинается уже в грудном возрасте. Нарушается усвоение цинка.

Тяжелые анатомические аномалии пищеварительного тракта: стеноз привратника, двенадцатиперстной кишки, синдром малой ротации, врожденный мегаколон (болезнь Гиршпрунга), стеноз пищевода врожденный или приобретенный (вследствие ожога или сдвигания извне).

Гормональные нарушения: сахарный диабет, особенно недиагностированный или плохо компенсированный, гипертиреоз, болезнь Аддисона.

Таблица 42. Уровень сахара в крови после нагрузки различными углеводами при недостаточности дисахаридаз и амилазы

Дефицит фермента	Глюкоза	Глюкоза и фруктоза	Лактоза	Сахароза	Мальтоза	Крахмал
Лактаза	+	+	—	+	+	+
Сахараза	+	+	+	—	+	+
Сахараза, изомальтаза	+	+	+	—	+	(+)
Сахараза, изомальтаза и мальтаза	+	+	+	—	—	—
Амилаза	+	+	+	+	+	—

Условные обозначения: + повышение уровня сахара в крови; (+) незначительное повышение его уровня; — уровень сахара в крови не изменяется.

Психогенные причины: неврогенная анорексия, пубертатное похудание, неврогенная булимия (форма, сопровождающаяся похуданием), злоупотребление наркотиками, психогенная анорексия, обычно одновременно с рвотой того же генеза.

18.3. Избыточная масса тела, ожирение

18.3.1. Определение

Избыточную массу тела своих детей родители обычно связывают с «эндокринными нарушениями». Между тем они редко бывают причиной ожирения.

Избыточной следует считать **массу тела** (с учетом роста), на 15% превышающую средние показатели, что превышает 97-й процентиль. При **ожирении** масса тела превышает средние показатели для данного возраста на 25% и более. Объективное представление о толщине подкожного жирового слоя получают измерением кожных складок.

О **пастозном внешнем виде** ребенка грудного возраста говорят в тех случаях, когда на щеках появляются выраженные тестоватой консистенции или мягкие жировые подушечки. Ребенок выглядит при этом бледным, отечным.

Стрии (полосы) появляются у старших очень толстых детей в тех случаях, когда масса тела увеличивается очень быстро. Кожные изменения имеют вид полос в верхней части бедер и на животе в результате надрыва кориума кожи (при неповрежденном эпидермисе), вначале светло-красных, затем серо-голубоватых, в последующем бледных. Внешний вид стрий аналогичен изменениям на коже живота у беременных.

Гипогенитализм у ожиревших детей встречается не очень часто. Во всяком случае он наблюдается реже, чем предполагают на основании внешнего вида гениталий (рис. 109). Правда, у боль-



Рис. 109. Гениталии при ожирении.

а — инфантильный вид гениталий; б — величину полового члена можно верно оценить, только отодвинув складки жира к основанию члена.

шинства детей с выраженным ожирением половое созревание несколько запаздывает. Яички дольше остаются маленькими, оволосение лобка наступает позднее. Однако эти отклонения не выходят за пределы нормального развития. Дифференциальная диагностика ожирения приведена в табл. 43.

Т а б л и ц а 43. Последовательность методов диагностики при дифференциальном диагнозе ожирения

Анамнез: масса тела при рождении, семейная предрасположенность, начало отклонений в массе тела, питание — количество и последовательность приема пищи, кормления, дополнительное употребление высококалорийных продуктов (сладостей, молока, сладкой воды), ограничение движений (одышка при нагрузке), психические затруднения (озабоченность)

Обследование: исключение отеков, особенности распределения жировых отложений; рост (высокий, низкий), наличие стрий, гинекомастии; развитие гениталий; пороки развития, например шестипалость или соответствующие рубцы; неврологические особенности: рентгенограмма черепа, ЭЭГ, исследование глазного дна, нарушения зрения; состояние щитовидной железы, эндокринологические тесты; хромосомный анализ

18.3.2. Причины избыточной массы тела

Физиологическая предрасположенность к тучности бывает во втором полугодии жизни ребенка и в начале полового созревания.

Картина патологического ожирения в детском возрасте может быть расчленена на несколько составных частей.

Макросомия новорожденных. Дети не только необычно большие, но и избыточно толстые. При рождении их масса превышает 4 кг, а мальчиков — 4,5 кг, телосложение правильное, как и новорожденных с обычной массой тела. Они доношены и жизнеспособны.

Патологические предпосылки макросомии обычно не удается обнаружить ни у матери, ни у ребенка. В отдельных случаях макросомия указывает на предиабет или плохо компенсированный диабет у матери. Женщины при правильном лечении и компенсации диабета рожают детей с нормальной массой тела. **Дети с избыточной массой больных диабетом матерей** отличаются пастозностью (кушингоидное лицо), часто страдают церебральными припадками (гипогликемия, гипокальциемия), удушьем, приступами апноэ.

Синдром Бекуита— Видеманна. Исходный высокий рост, макроглоссия и макросомия, складка на мочке ушей, выступающий пупок, склонность к гипогликемии и развитию опухолей почек.

Гигантизм и ожирение см. раздел 17.5.6.

Ожирение, обусловленное многими факторами. Чаще всего ожирение развивается под влиянием нескольких предрасполагающих факторов. Одним неправильного питания для него недо-

статочны, если нет повышенной усвояемости пищи, конституциональной склонности к усиленному отложению жира и, наконец, соответствующего образа жизни. В каждом отдельном случае перечисленные ниже факторы способствуют развитию ожирения, комбинируясь между собой в различном соотношении.

Конституциональные факторы. Другие члены семьи также отличаются крепким телосложением и склонностью к ожирению. Неразумное высококалорийное питание при недостатке белков, избытке углеводов, жиров и жидкости. Излишняя опека заботливой матери и бабушки, которые считают главным признаком здоровья ребенка его хороший аппетит. Неблагоприятные психические и социальные условия, которые наиболее сильно влияют на детей в состоянии депрессии, а также на безропотных и безвольных детей со слабым самосознанием и на слабоумных. Физические недостатки, параличи (полиомиелит, синдром поперечного поражения спинного мозга, миопатии), ревматизм, туберкулез — особенно опасные факторы, предрасполагающие к ожирению.

Ожирение как характерный признак основного заболевания встречается значительно реже, чем описанные выше многофакторные нарушения (табл. 44).

Ожирение при церебральных заболеваниях. Диэнцефальное или диэнцефально-гипофизарное ожирение развивается после тяжелой черепно-мозговой травмы, энцефалита, менингита, при опухолях в области основания мозга (нейролейкемия, краниофарингиома, глиома зрительных нервов, гистиоцитоз X, опухоли гипофиза), а также при адипозогенитальной дистрофии. Дети с дистрофией отличаются низким ростом, гипогенитализмом, генитальным инфантилизмом, у них часто бывают головная боль, рвота, нарушения зрения. Отложения жира наиболее выражены в средней части туловища.

Ожирение при эндокринных нарушениях. Гипотиреоз: дети пропорционального низкого роста, толстые и неуклюжие; микседема, слабоумие, большой живот. Гиперкортицизм, синдром Кушинга при гиперплазии, аденоме или карциноме коры надпочечников. Основные характерные признаки: низкорослость, стрии, луноподобное лицо, полиглобулия, гипертензия, склонность к гипергликемии и глюкозурии. В табл. 45 приведены симптомы и отличительные признаки синдрома Кушинга разного генеза (кроме медикаментозного гиперкортицизма).

Медикаментозный гиперкортицизм (псевдо-Кушинг) возникает при длительном лечении большими дозами кортикостероидов и отличается нормальным ростом в начале лечения и его замедлением в процессе терапии, часто acne vulgaris.

Ожирение при хромосомных аномалиях: монголоидизм, синдром Тернера.

Ожирение при первичных нарушениях обмена веществ. Гликогеноз I типа: кукольное лицо, большой живот, гепато- и спленомегалия. Синдром Мориака развивается при плохо

Таблица 44. Дифференциальная диагностика наиболее важных форм ожирения

Симптом	Пубертатное ожирение	Адипозогенитальная дистрофия Фрелиха	Синдром Кушинга	Медикаментозный гиперкортицизм	Синдром Лоренса—Муна—Бидля
Начало ожирения	8—10 лет	В любом возрасте	В любом возрасте	При длительной кортикостероидной терапии	От рождения
Наследственное предрасположение	Частое	—	—	—	Непостоянное
Тип отложения жира	Распространенное ожирение, часто поясной тип	Преимущественно поясной тип	Лунообразное лицо, ожирение туловища, толстая шея	Лунообразное лицо, ожирение туловища, толстая шея	Распространенное выраженное ожирение
Развитие половых органов	Нормальное, у мальчиков часто запаздывает, гинекомастия	Замедленное, часто остается инфантилизм	Замедленное	Нормальное, слегка замедленное	Замедленное или нормальное
Другие признаки	—	Иногда головная боль, нарушения зрения, несахарный диабет	Стрии от растяжения	Иногда стрии	Шестипалость или соответствующие рубцы
Скелет	Окостенение скорее раннее	Задержка окостенения	Остеопороз, особенно позвоночника	Остеопороз, особенно позвоночника	Шестипалость или соответствующие рудименты
Рост	Высокий до адипозогигантизма	Низкорослость	Низкорослость	Низкий рост при длительной терапии	Нехарактерные изменения
Внутричерепное давление	Нормальное	Часто повышено	Нормальное	Иногда повышено (псевдоопухоль мозга)	Нормальное
Глазное дно	*	Часто застойный диск и битемпоральная гемиянопсия	Нормальное	Застойный диск при псевдоопухольи мозга	Пигментозный ретинит
Психические способности	Нормальные, часто вялость	Нормальные	—	Нормальные	Слабоумие

Таблица 45. Дифференциальная диагностика болезни и синдрома Кушинга

	Болезнь Кушинга	Синдром Кушинга (опухоль коры надпочечника)
Этиология	Вторичные «опухоли» коры надпочечников: гипоталамически и/или гипофизарно обусловленный гиперкортицизм; двусторонняя гиперплазия коры надпочечников	Первичные опухоли коры надпочечников, практически всегда односторонние: аденомы, аденокарциномы
Преобладающий возраст	В большинстве случаев после 12 лет	Младший детский возраст
Биохимические тесты		
Уровень кортизола	++	++
Тест торможения с дексаметазоном	Уровень кортизола снижается из-за торможения секреции АКТГ	Уровень кортизола не меняется
Рентгенологические исследования		
Сонография, компьютерная томография надпочечников	Двусторонняя гиперплазия надпочечников	Односторонняя опухоль (очень редко двусторонняя)
Пиелография	Никаких особенных данных	Аденокарцинома нередко прорастает в почку
Томограммы турецкого седла	Аденома гипофиза	Патологические изменения отсутствуют

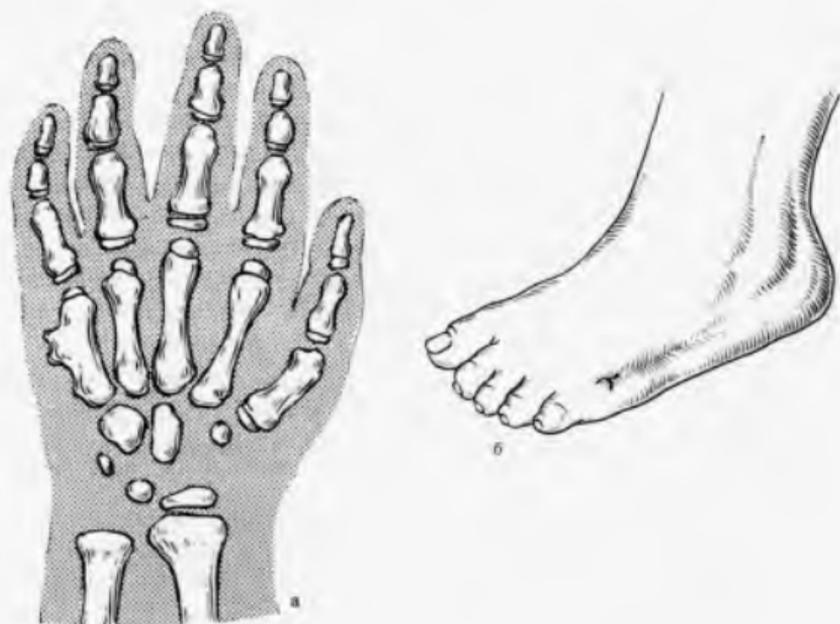


Рис. 110. Наследственное ожирение, синдром Лоренса—Муна—Бидля.

а — рудимент VI пальца в виде накладки на V пястной кости; б — шестипалость, рубец у наружного края стопы на месте удаленного VI пальца.

компенсированном сахарном диабете и выражается в низкорослости, ожирении туловища.

Ожирение при других синдромах. Пикквикский синдром. Синдром Лоренса—Муна—Бидля: дебильность, тугоухость из-за поражения внутреннего уха, шестипалость (рис. 110). Остальные симптомы приведены в табл. 44. Синдром Прадера—Вилли: низкорослость, накопление жира на туловище, очень маленькие руки, гипогонадизм, олигофрения, в более старшем возрасте гипергликемия.

Синдром Альстрема—Хальгрена. Рано начинающееся ожирение сочетается со слепотой (дегенерация сетчатки). Снижена толерантность к глюкозе с последующим развитием сахарного диабета. В дальнейшем прогрессирующая тугоухость из-за поражения внутреннего уха.

19. Характерные особенности внешнего вида

19.1. Генетически и метаболически обусловленный внешний вид

Осмотр является первым из всех методов исследования при установлении диагноза. Уже результаты осмотра могут вызвать те или иные предположения, связанные с особенностями строения тела или отдельных его частей. Это первоначальное предположение должно быть уточнено в ходе дальнейшего обследования больного. Врачебный опыт дает представление о нормальных соотношениях и облегчает диагностику. Приобретается он годами практической работы, наблюдением за больными и постоянным сопоставлением. В известных случаях опыт диагностики по внешним данным можно почерпнуть из хорошо иллюстрированных руководств. В последующем основное внимание уделено именно таким особенностям внешности, которые являются ведущими симптомами определенных заболеваний.

Это могут быть **особенности внешнего вида, связанные с генотипом** (наследственный фенотип) или развивающиеся на протяжении длительного периода из-за **присоединившихся заболеваний**.

Остро развивающиеся морфологические изменения (отек, экзантема), а также упоминаемые далее явные изменения лица, одного вида которых достаточно для установления «диагноза с первого взгляда», представлены в других разделах.

Особенное значение имеют физиогномические признаки и изменения лица, поскольку именно они больше всего привлекают внимание и легче обнаруживаются.

19.2. Необычные черты лица как ведущий симптом

19.2.1. Монголоидное и «антимонголоидное» лицо

Трисомия 21, монголоидизм, синдром Дауна. Термин «монголоидизм» укрепился за данным заболеванием в связи с характерными чертами лица, напоминающими лицо человека монголоидной расы. Никакой генетической связи при этом не существует. Часто наблюдается слабоумие, поэтому нередко применяют термин «монголоидная идиотия». Однако он допустим только при тяжелой степени слабоумия. Характерные симптомы заболевания приведены ниже. Типичные черты лица, которые можно определить с достаточной уверенностью уже у новорожденных, должны рассматриваться как показание к тщательному обследованию ребенка и хромосомному анализу (рис. 111 и 112). Это плоское лицо с маленьким носом и красными клоунскими щечками. Большое расстояние между глазами (гипертелоризм). Косо расположенные глазные щели: снаружи, сверху по направлению внутрь и вниз. Эпикант — дополнительная полулунная вертикальная складка у внутреннего угла глаза («монгольская складка»). Длинный заостренный язык с гипертрофированными сосочками. Кисть в виде лапы часто с поперечной ладонной бороздой. Часто врожденные пороки сердца, преимущественно дефекты межжелудочковой перегородки. Слабоумие, преимущественно имбецильность, но возможны все степени слабоумия. Общая гипотония в грудном возрасте, в последующем тонус мышц нормальный. Пятна Брушфилда: мелкие белые пятна на светлой радужной оболочке у детей раннего грудного возраста, исчезающие с возрастом по мере потемнения радужки. Трисомия 21: хромосома 21 представлена в трех экземплярах, причем 3-й гомолог может быть либо дополнительной хромосомой (общее число хромосом 47), либо он транслоцируется на хромосому 15 (общее число хромосом 46). В некоторых случаях язык с глубокими бороздами, кожа дряблая, мраморная. Большое расстояние между I и II пальцами на стопах. Низко расположенные с приросшей мочкой уши. Низкорослость, брахицефалия; точечная или звездчатая катаракта. Отмечается высокая заболеваемость лейкозом (почти в 20 раз выше, чем среди обычных детей).

Черты лица, очень сходные с таковыми при трисомии 21, отмечают и при других заболеваниях. При дифференциальной диагностике особое внимание надо обращать на **разрез глазных щелей** (рис. 113). Различают монголоидный разрез глаз — глазная щель направлена сверху, снаружи внутрь и вниз и «антимонголоидный» — глазная щель идет снизу и снаружи кверху и внутрь. Диагноз устанавливают по данным хромосомного анализа.

Синдром Блекфена—Даймонда. Лицо ребенка имеет большое сходство с монголоидизмом (рис. 114). Нередко отмечается и слабоумие. Хромосомопатия отсутствует. Решающее отличие —



Рис. 111. Трисомия 21. Грудной ребенок 7 мес с типичным разрезом глаз. Общая гипотония.



Рис. 112. Фенотип, подозрительный на монголоидизм, но трисомия 21 отсутствует.

гипопластическая анемия (эритробластопения) как единственный признак поражения костного мозга.

«Азиатское» лицо при хронической гемолитической анемии. Гиперплазия костного мозга, происходящая и в плоских костях черепа, вызывает его деформацию: лицо широкое с выступающими широкими скулами. Мозговая часть черепа расширена, свод утолщен (по рентгенологическим данным). Несмотря на

Рис. 113. Монголоидное (а) и «антимонголоидное» (б) направление глазных щелей.



большое число «азиатских» черт лица, ход глазных щелей горизонтальный (рис. 115).

Синдром Целльвегера см. раздел 19.2.2.

Эмбриональный алкогольный синдром. Направление глазной щели слегка антимонголоидного типа. Азиатским лицо выглядит из-за частого сохранения эпиканта и узких глазных щелей (блефарофимоз). Отмечается также гипоплазия нижней челюсти, нередко пороки сердца, воронкообразная грудная клетка и пороки развития гениталий.

Синдром Ди Георга. Иммунодефицитный синдром, сочетающийся с гипоплазией нижней челюсти, гипертелоризмом, пороками развития сердца. Гипоплазия вилочковой железы с Т-лимфоцитопенией. Часто судороги у новорожденных вследствие гипокальциемии и гипомагниемия.

Синдром Корнелии де Ланге. Сходство с трисомией 21 заключается в клоунском виде детей, нередко наличии поперечной ладонной борозды, в гипертелоризме и слабоумии. Разрез глаз «антимонголоидный».

Синдром Франческетти. Наследственное либо развивающееся на эмбриональном этапе изменение структуры лица: «антимонголоидный» разрез глаз, колобома наружной трети нижнего века, большой рот с неправильным открытым прикусом, гипоплазия верхней челюсти и более значительная гипоплазия нижней челюсти, что придает профилю лица «птичий вид». Низко расположенные деформированные ушные раковины (рис. 116).

19.2.2. Высокий лоб как ведущий симптом

Синдром Целльвегера. Тяжелая общая гипотония мышц и арефлексия с рождения. Дети, как правило, не живут более года. Типичные черты лица — высокий лоб, плоское прямоугольное лицо, маленький нос с глубокой седловидной впадиной, пухлые щеки, гипертелоризм, эпикант, слегка монголоидные глазные щели, часто птоз. В возрасте около 3 мес отмечается ухудшение состояния, развивается желтуха, гепатомегалия, появляются судороги, пневмония.

Рахит, тяжелая недостаточность витамина D. Характерные признаки: высокий лоб, выраженные лобные бугры (рис. 117), согнутая спина в положении сидя (вплоть до выраженного кифоза), рахитические четки, выбухание метафизов длинных трубчатых костей, рентгенологические признаки нарушения окостенения (остеопороз, бокаловидная форма метафизов), спазмофилия в



Рис. 114. Конституциональная апластическая анемия Блекфена — Даймонда. Монголоидное лицо.



Рис. 115. «Азиатское» лицо при семейной сфероцитарной гемолитической анемии. Выбухание скуловых костей из-за гиперплазии костного мозга. Соломенно-желтый цвет кожи: анемия и желтуха.



Рис. 116. Синдром Франческетти.

а — вид спереди; б — вид сбоку (виден рудиментарный ход перед ухом).

некоторых случаях, высокая активность щелочной фосфатазы в сыворотке крови; другие признаки рахита см. в табл. 39.

Витамин D-резистентный (-независимый) рахит. Признаки в основном такие же, как и при описанной выше форме рахита. Однако диспропорциональная низкорослость и искривление конечностей более выражены (рис. 118). Подробное описание симптоматики и этиологии рахита см. раздел 17.4.

Гидроцефалия внутренняя и/или наружная. Характерные признаки: высокий выпуклый лоб и, как правило, большой широкий череп; частичное смещение глаз под край нижнего века — симптом «заходящее солнце» (рис. 119); широкие выбухающие роднички у грудных детей; почти всегда тяжелая неврологическая патология.

Хондродистрофия. Нарушение энхондрального окостенения приводит к увеличению мозгового черепа с выступающим лбом. Нос седловидный с втянутым корнем. Диспропорциональный низкий рост, короткие конечности (рис. 120). Интеллект в норме.

Синдром Рассела (Сильвера—Рассела?).

19.2.3. Другие синдромы дизморфии

Алкогольная эмбриопатия. Комплексная дизморфия, связанная со злоупотреблением алкоголя матерью в начальном периоде беременности. Ведущий признак — краниолицевая дизморфия.



Рис. 117. Рахит. Высокий лоб, выступающие лобные бугры. Четки на ребрах, кифоз в положении сидя.

Рис. 118. Витамин D-резистентный рахит. Широкий мозговой череп, выступающие лобные бугры.



Рис. 119. Гидроцефалия, взгляд как «заходящее солнце».

Рис. 120. Хондродисплазия. Диспропорциональный низкий рост (а), макроцефалия с укороченным основанием черепа (б).

У грудных детей обнаруживаются легкая микроцефалия, узкие глазные щели с легким птозом век, гипертелоризм, эпикант, дисплазия и низкое расположение ушных раковин, гипоплазия носа и рта. В более старшем возрасте сохраняются гипертелоризм, малые размеры носа, рта и нижней челюсти. Наблюдаются также аномалии развития кистей и стоп, ограничение сгибательных движений в суставах. Бросается в глаза резко выраженный линейный рельеф кистей рук с поперечной ладонной бороздой. Общий гипертрихоз, длительное сохранение эмбрионального пушка. Передки врожденные пороки сердца и незаращение артериального (боталлова) протока. Отмечаются морфологические дефекты мозга, нарушения психомоторного развития, особенно тонких движений, недоразвитие интеллекта. Хромосомные аномалии отсутствуют.

Черепно-лицевой дизостоз (синдром Крузона). Признаки (рис. 121): высокий лоб, башенный череп из-за раннего синостоза, прежде всего коронарного и лямбдовидного





швов, выбухание большого родничка и костная кайма от него к корню носа. Отмечаются выраженный экзофтальм из-за гипоплазии верхней челюсти и орбит, гипертелоризм. Прогрессивно возрастающее внутричерепное давление приводит к другим нарушениям органа зрения: атрофии зрительных нервов со слепотой, расходящемуся косоглазию, нистагму и характерным изменениям черепа («сотовый череп» на рентгенограммах). Нос большой, загнутый книзу («лицо попугая»).

Акроцефалосиндактилия (синдром Апера).

Наследственные или возникающие в эмбриональном периоде аномалии (рис. 122): акроцефалия — высокий череп из-за преждевременного зарращения коронарного шва или скафоцефалия (ладьевидный удлиненный череп) в связи с преждевременным синостозом стреловидного шва; изменения глаз — гипертелоризм, экзофтальм из-за уплощения орбит; двусторонняя синдактилия на руках («ложковидные» кисти) и соответствующие изменения на стопах. Непостоянные признаки: низкорослость, атрофия зрительных нервов, дебильность.

Синдром кошачьего крика. Характерные признаки: гипертелоризм, чаще «антимонголоидный» разрез глаз, косоглазие, низкое расположение ушных раковин, задержка психического развития и голос наподобие кошачьего мяуканья (см. рис. 70).

Кардиоваскулярная гиперкальциемия (синдром Уилльямса—Бойрена). Признаки: надклапанный стеноз аорты, периферические стенозы легочной артерии, расширение коронарных сосудов. Задержка психического развития. Лицо: гипотелоризм, запавшая переносица, толстые губы, гипоплазия нижней челюсти и неправильное расположение зубов (рис. 123). Привлекает внимание низкий голос. Вероятная этиология — последствия гиперкальциемии в раннем детском возрасте из-за врожденной гиперчувствительности к витамину D (возможна взаимосвязь с синдромом Фанкони—Шлезингера со свойственной ему гиперкальциемией).

Гаргоилизм (болезнь Пфаундлера—Гурлер). Характерные



Рис. 122. Акроцефалосиндактилия (синдром Апера).

а, б — протрузия глазных яблок; в — ложковидная кисть; г — синдактилия на стопе.

признаки: широкое лицо с сильно развитыми мягкими тканями и широким вдавленным корнем носа (см. рис. 63). Непропорциональный низкий рост.

Синдром псевдо-Гурлер, нейровисцеральный ганглиозидоз. Лицо напоминает картину при гаргоилизме. Главное отличие заключается в присутствии в костном мозге клеток, содержащих гликолипиды и мукополисахариды, и в нормальном выделении мукополисахаридов с мочой.

Синдром Пьера Робена. Врожденная гипоплазия нижней челюсти, не способной вместить язык, вследствие чего он западает и смещается кверху (см. раздел 3.4.2 и рис. 35).

Аденоидное лицо. Хроническое препятствие носовому дыханию приводит к характерным изменениям выражения лица и его формы. Лицо становится невыразительным, нос маленьким, узким. Постоянно открытый рот и скудная мимика придают лицу



Рис. 123. Синдром Уилльямса—Бойрена. Гипотелоризм, вдавленная переносица, нижняя микрогнатия и неправильное расположение зубов.

Рис. 124. Гипертиреоз у мальчика 11 лет. Экзофтальм, струма.

глуловатое выражение (псевдодебилность). В действительности же дети быстро устают, плохо переносят физические и психические нагрузки из-за нарушения сна и снижения аппетита, вызванных затруднением дыхания через нос (см. рис. 75). Причины: гиперплазия глоточной миндалины, а также полипы носа и опухоли в области носоглотки.

Синдром Фримена—Шелдона. Крайне редко встречающаяся комбинация наследственных аномалий. Типичные черты лица: очень маленький рот, длинный желобок на верхней губе, маленький нос, глубоко посаженные глаза, гипертелоризм, эпикант и косоглазие. Изменения конечностей: врожденная косолапость и ультранарная деформация кистей без костных дефектов. В большинстве случаев низкорослость. Интеллект нормальный.

Гипертиреоз (диффузный токсический зоб, базедова болезнь). Лицо больного в тяжелых случаях болезни приобретает выражение испуга. Глаза широко открыты (экзофтальм, рис. 124), зрачки расширены, мигание редкое. Состояние повышенного напряжения мимической мускулатуры.

У детей заболевание встречается крайне редко, его диагностируют только в юношеском возрасте, чаще у девушек. Больные де-

ти привлекают к себе внимание повышенной раздражительностью, изменчивостью настроения, несдержанностью, двигательным беспокойством. Другие признаки: диффузная пульсирующая струма, частый высокий пульс (даже во время сна), повышение систолического давления, похудание, несмотря на повышенный аппетит, потливость, склонность к рвоте и поносу. В крови резко увеличено количество тироксина при очень невысоком содержании тиреотропного гормона гипофиза. Дифференциальный диагноз необходим прежде всего с пубертатным базедовизмом; при нем наблюдаются диффузная струма и нейровегетативная лабильность, но уровень тироксина в крови нормальный.

19.2.4. Полное лицо как ведущий симптом

Гипотиреоз. Ведущие признаки: вялое рыхлое лицо (микседема, рис. 125), маленькие глазные щели, низкое расположение линии роста волос, большой язык. Уровень тироксина в крови понижен.

Синдром Кушинга. Характерные признаки: ожирение, преимущественно туловища, шея «буйвола», лицо как «помидор» (рис. 126). Дифференцируют от гиперплазии коры надпочечников с развитием в ней аденомы или карциномы, медикаментозного гиперкортицизма (см. раздел 18.3.2).

Макросомия новорожденных у матерей с сахарным диабетом. У новорожденного характерное кушингоидное лицо.

Херувизм. Типичное изменение лица возникает, как правило, в грудном или раннем детском возрасте. Округлая форма лица объясняется преимущественно симметричным разрастанием и выбуханием верхних челюстей. Глаза при этом смещаются кверху, и взгляд ввысь создает впечатление молящегося ангела. Часто наблюдается неправильное положение зубов, особенно верхних резцов. На рентгенограммах видно увеличение размеров верхней (и нижней) челюсти с грубой костной структурой вплоть до кист. Причины: гигантоклеточная опухоль, остеобластома, фиброзная остеодисплазия (синдром Яффе—Лихтенштейна), хроническое нагноение зубных зачатков, зубные кисты. Встречаются наследственные формы заболевания.

Ожирение, гигантизм при ожирении см. раздел 17.5.5.

19.3. Необычное телосложение

19.3.1. Ожирение и низкорослость как ведущие симптомы

Гипотиреоз. Характерные признаки: рыхлая подкожная клетчатка (микседема), лицо с маленькими глазами, вялой мимикой, низким лбом; большой живот.

Адипозогенитальная дистрофия Фрелиха: низкорослость, генитальный инфантилизм, нарушения зрения, нередко несхарный диабет.



Рис. 125. Гипотиреоз после длительного приема бутазолидина (бутадион) по поводу первично-хронического артрита.

Рис. 126. Медикаментозный гиперкортицизм, развившийся при лечении острого лейкоза.



Болезнь и синдром Кушинга, медикаментозный гиперкортицизм при длительной кортикостероидной терапии. Ожирение туловища, толстое лицо с акне, стрии на бедрах.

Гликогеноз, печеночная форма: кукольное лицо, увеличение печени, склонность к гипогликемии и ацетонемии.

Дефектное выздоровление после энцефалита, особенно стволового, может вызвать ожирение и отставание в росте вследствие гипоталамического поражения. Одновременно, как правило, бывает слабоумие.

19.3.2. Ожирение и высокий рост как ведущие симптомы

Ожирение при гигантизме. Ускоренный рост в длину, общее ожирение, нормальный интеллект, в большинстве случаев замедленное половое созревание.

Синдром Лоренса—Муна—Барде—Бидля. Олигофрения и шестипалость (или рубцы после соответствующей операции).

19.3.3. Низкорослость и большой живот как ведущие симптомы

Нефрозонефрит при многолетнем течении, не поддающийся лечению. Характерные признаки: дистрофия, распространенные отеки, степень которых может изменяться. Асцит.

Цирроз печени. Легкая иктеричность, бледно-желтоватый оттенок кожи. Большой живот и асцит. Геморрой.

Целиакия и другие формы мальабсорбции. Дистрофия создает контраст между большим животом и тонкими конечностями. Обильный неоформленный стул.

Муковисцидоз. Большое количество фекалий, недостаточное переваривание пищи. Хронические легочные инфекции. Патологические показатели потового теста.

Врожденный мегаколон (болезнь Гиршпрунга). Периоды тяжелого запора чередуются с приступами поноса, во время которых ребенок сильно худеет.

Гипотиреоз. Общая вялость, микседема, увеличение живота вследствие запора. Глубоко втянутый пупок.

Гликогенозы. Большой живот из-за гепатомегалии и увеличения почек (при некоторых формах). Кукольное лицо. Склонность к гипогликемии и ацетонемии (табл. 46).

Дистрофия как ведущий симптом см. раздел 18.2.

Ожирение как ведущий симптом см. раздел 18.3.

Низкорослость как ведущий признак см. раздел 17.2. **Высокий рост** как ведущий признак см. раздел 17.5.

19.3.4. Запоздалое половое развитие как ведущий симптом

Признаки полового созревания и время их появления приведены в табл. 47.

Задержка полового развития у девочек, проявляющаяся отсутствием менструаций, заставляет обращаться к врачу довольно

Определение. Гликогеноз — группа наследственных болезней углеводного обмена, которым свойственно избыточное накопление гликогена (нормальной или измененной структуры) в разных органах и тканях из-за нарушений его распада и синтеза вследствие дефицита ферментов. Различные ферментные дефекты вызывают разные клинические проявления (рис. 127)

Диагностика. Содержание гликогена определяют по данным биопсии печени (патологические показатели: >6 г/100 г сырой массы). Определяют активность ферментов, участвующих в синтезе и распаде гликогена (ферменты печени и лейкоцитов). Иногда исследуют слизистую оболочку тонкой кишки или мышечную ткань

Характеристика типов

Тип I. Гепаторенальный гликогеноз Гирке. Наиболее частая форма гликогеноза ($1/3$ всех случаев). Дефицит глюкозо-6-фосфатазы. С рождения большой живот, увеличение печени, склонность к гипогликемическим судорогам и метаболическому ацидозу. Увеличение почек, спленомегалия не бывает. В последующем низкорослость, ожирение (прежде всего на щеках и туловище). Желтоватый оттенок кожи, склонность к ксантоматозу в результате липидемии. Гранулоцитопения. Упорная склонность к гипогликемии, но судороги уже редки. При ацидозе высокий уровень лактата и пирувата. Высокое содержание мочевой кислоты уже к 10—20 годам приводит к выраженной подагре. В крови снижен уровень фосфатов, нормальная активность щелочной фосфатазы. Гипераминоацидурия, послеобеденная глюкозурия. При нагрузке глюкозой сахарная кривая диабетического типа с последующей реактивной гипогликемией. Необходима осторожность в проведении нагрузочных тестов с инсулином из-за опасности тяжелой гипогликемии. Тест с глюкагоном: отсутствие реакции или очень незначительное повышение уровня сахара крови. Нагрузка галактозой: повышение уровня лактата, но содержание сахара крови не меняется. Данные биопсии: ферментный дефект в клетках печени

Тип II. Распространенный гликогеноз Помпе. Дефицит α -1,4-глюкозидазы в лимфоцитах, печени, мышцах и других органах. Биохимический диагноз основывается на данных биопсии мышц и исследования лимфоцитов. Симптомы: с грудного возраста резкая мышечная гипотония, кардиомегалия. В последующем все симптомы сердечной недостаточности. Отсутствует склонность к гипогликемии или ацидозу, печень не увеличена (кроме случаев сердечной недостаточности). Биопсия: дефект фермента в гепатоцитах и фибробластах

Тип III. Лимитдекстриноз. Болезнь Кори. Дефицит амило-1,6-глюкозидазы приводит к увеличению количества пограничных декстринов (гликогеновые молекулы с короткими боковыми цепями). Симптомы: в препубертатном возрасте гепатомегалия, иногда и спленомегалия. Редкая гипогликемия. Диагностика по данным биопсии печени

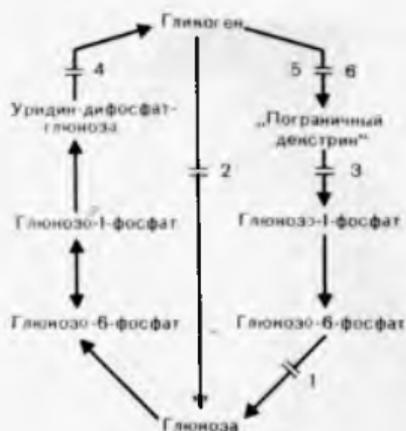
Тип IV. Амилопектиноз. Болезнь Андерсен. Дефицит амило-1,4-1,6-трансглюкозидазы. Увеличение печени и селезенки, переход в цирроз печени. Диагностика по исследованию лейкоцитов

Тип V. Мышечный гликогеноз. Болезнь Мак-Ардла. Дефект мышечной фосфоорилазы. При заболевании в грудном возрасте на первый план выступает гипотония мышц, быстрое безнадежное течение болезни. У взрослых, после полового созревания, болезнь выражается сильной болью в мышцах после физической нагрузки. Наиболее информативно исследование мышечных волокон. В крови повышена активность лактатдегидрогеназы, альдолазы и СРК

Тип VI. Гликогеноз печени. Болезнь Герса. Дефект печеночной фосфоорилазы. Очень ранняя гепатомегалия. Замедленный рост, в остальном без особенностей. Диагностика по исследованию лейкоцитов

Рис. 127. Синтез и распад гликогена. Дефекты ферментов при гликогенозах нарушают распад гликогена, при гликогенозе IV типа нарушен его синтез (по С. Simon "Klinische Pädiatrie". Stuttgart, 1980).

- 1 — глюкозо-6-фосфатаза (тип I)
- 2 — лизосомальная α -1,4-глюкозидаза (тип II)
- 3 — амило-1,6-глюкозидаза (тип III)
- 4 — амило-1,4-1,6-трансглюкозидаза (тип IV)
- 5 — мышечная фосфорилаза (тип V)
- 6 — печеночная фосфорилаза (тип VI)



Т а б л и ц а 47. Последовательность появления признаков полового созревания

Возраст (годы)	Мальчики	Девочки
9—10	Инфантильные пропорции	Рост костей таза, начало роста матки, рост сосков («бутоны»)
10—11	Начало роста яичек и члена	Увеличение молочных желез (телархе), первые волосы на лобке (пубархе), усиленный рост в длину
11—12	Рост яичек и члена, первые проявления активности простаты	Рост внутренних и наружных половых органов. В мазках выраженные изменения вагинального эпителия
12—13	Оволосение лобка	Пигментация сосков, рост молочных желез, оволосение подмышечных впадин
13—14	Быстрый рост яичек и члена, легкое набухание молочных желез	Первые менструации (менархе) в среднем к 13 годам (вариации 9—17). Первый год менструации могут быть нерегулярными
14—15	Оволосение подмышечных впадин, пушок на верхней губе, изменение голоса («ломка голоса»)	Регулярные овуляторные менструации, возможна наиболее ранняя нормальная беременность
15—16	Иногда ночные поллюции со зрелой спермой (в среднем к 15 годам; вариации 11—17 лет)	Акне. Голос становится низким
16—17	Рассасывание уплотнений в молочных железах, усиление роста волос на лице, начало оволосения тела, акне	Прекращение роста скелета (заккрытие эпифизов)
17—19	Остановка роста скелета	



Рис. 128. Синдром Тернера у девочки 15 лет. Телосложение как у мальчика. Большое расстояние между сосками. Менструации отсутствуют, влагалище имеется, вместо матки плотный тяж.

рано. Нарушения полового созревания у мальчиков диагностируются значительно позднее. Мальчиков приводят на врачебную консультацию обычно в связи с недоразвитием наружных гениталий или отсутствием оволосения на лобке, отличающим их от сверстников.

Методы исследования. Определение размеров, формирования и созревания ядер окостенения, первичных и вторичных половых признаков в возрастной последовательности (сопоставить с данными табл. 47). У мальчиков определяют размеры яичек при помощи орхидометра Прадера, содержание тестостерона (включая гонадотропиновый тест), лютеинизирующего и

фолликулостимулирующего гормонов (включая гормональный тест с либерином лютеинизирующего гормона).

Запоздалое половое развитие может быть связано с нарушением функции половых желез, гипофиза и другими факторами.

Гипергонадотропный гипогонадизм, замедленное половое созревание (или его отсутствие), связанное с гонадами. Врожденное отсутствие яичек или яичника, кастрация в результате травмы, лекарственных воздействий (цитостатики) или облучения. Воспалительные заболевания, например эпидемический паротит. Наследственные синдромы: синдром Клайнфелтера, прежде всего ХХУ; Хеллера—Нельсона, Ульриха—Тернера (рис. 128), YU-синдром или ХУУ-синдром с крипторхизмом и высоким ростом.

Гипогонадотропный гипогонадизм, связанный с поражением гипофиза. Конституционально обусловленное замедление полового развития—наиболее частая причина замедления полового развития. Выработка гонадотропного гормона запаздывает по неизвестным (семейным?) причинам. Речь идет о гипогенитализме относительном, только по сравнению со средними для данного возраста показателями. Это запаз-

дывание может продолжаться до 15—16 лет, после чего наступает сдвиг в росте, окостенении и в половом развитии с достижением в конечном итоге нормальных показателей. Среди патологических процессов называют опухоли гипофиза, краниофарингому, хромофобную аденому, а также аутоиммунный гипофизит.

Другие редкие причины замедленного полового созревания. Гипоталамические поражения: опухоли, гидроцефалия, синдром Прадера—Лабгардта—Вилли, гипогонадизм с аноsmией (синдром Каллмена). Поражение стебля гипофиза при травме или опухоли. Нарушения обмена веществ: сахарный диабет, гипотиреоз, болезнь Кушинга, прогерия, тяжелый нефротический синдром. Психогенный гипогенитализм при хронических психических и психосоциальных перегрузках.

19.3.5. Преждевременное половое созревание как ведущий симптом

О раннем половом созревании говорят в тех случаях, когда признаки половой зрелости появляются у мальчиков до 10 лет, у девочек до 8 лет.

Раннее телархе — преждевременное развитие молочных желез — см. раздел 27.2. **Мастопатия новорожденных** см. раздел 27.2. **Пубертатная гинекомастия у мальчиков** см. раздел 27.2.

Раннее пубархе — преждевременное оволосение лобка (может быть признаком раннего полового созревания, истинного или ложного), нередко бывает изолированным, не имеющим значения признаком. Обычно наблюдается у девочек с церебральными нарушениями. Выделение 17-КС при этом может повышаться.

Преждевременное половое созревание (истинное). **Генуинная, или идиопатическая, форма** преждевременного полового созревания проявляется значительным опережением биологических часов. Какие-либо нарушения или патологические образования в гипоталамо-гипофизарной системе при этом не обнаруживаются. Под влиянием повышенной продукции гонадотропина развивается соматическая половозрелость вплоть до возможности осуществлять сексуальные функции уже в первые годы жизни (рис. 129).

Большие психологические трудности у таких детей связаны с совершенным сперматогенезом или способностью к беременности, с одной стороны, и инфантилизмом психики и социальной незрелостью, с другой. Девочки преждевременно созревают в 3 раза чаще мальчиков. Беременность возможна даже в дошкольном возрасте. У некоторых детей вначале ускоряется рост по сравнению со сверстниками (вытягивание в связи с усилением окостенения), но в последующем в связи с закрытием эпифизов формируется низкорослость. У девочек преждевременно появляются веснушки, оволосение лобка, рост молочных желез, раннее менархе с регулярными или чаще нерегулярными



Рис. 129. Идиопатическое (истинное) преждевременное половое созревание у мальчика 14 мес. Оволосение лобка при рождении. Акне. Пострахитическая O-образная деформация ног.

менструациями. У мальчиков также рано происходит оволосение лобка, увеличивается половой член, ломается голос.

Преждевременное половое созревание при гипоталамических нарушениях. Внешние проявления и течение полового созревания не отличаются от описанных выше. Однако время его начала зависит от причины.

Гиперпластические пороки развития серого бугра (*tuber cinereum*) на основании промежуточного мозга (гамартома). Характерно очень раннее половое созревание. Пинеалома, опухоль шишковидной железы, склонная к обызвествлению (выявляется на рентгенограммах); наблюдается преимущественно у мальчиков. Состояние после энцефа-

лита или базального энцефаломенингита (чаще стволовой энцефалит, туберкулезный менингит). Гидроцефалия, особенно в области III желудочка. Гормональные проявления такие же, как и при идиопатическом преждевременном половом созревании. Опухоли гипофиза к нему никогда не приводят. Состояние после черепно-мозговой травмы.

Все упомянутые выше заболевания сопровождаются и другими характерными для них симптомами: повышение внутричерепного давления при объемных процессах, головная боль, рвота, увеличение размеров черепа, слабоумие и приступы судорог; периферические симптомы опухолей (выпадение функции черепных нервов, параличи и нарушения зрения).

Синдром Олбрайта—Мак-Кьюна—Штернберга. Истинное преждевременное половое созревание, как правило, у девочек и одновременно множественная фиброзная остеодисплазия скелета, гемигипертрофия и гиперпигментация кожных покровов.

Ложное преждевременное половое созревание (*pseudopubertas praecox*). Гиперплазия эндокринных желез или опухоли, продуцирующие гормонально-активные вещества, могут вызывать

развитие вторичных половых признаков. Гонады при этом остаются в инфантильном состоянии, не происходит ни сперматогенеза, ни овуляции. Продукция гонадотропина не увеличивается. Повышается уровень только тех гормонов, которые вызывают развитие вторичных половых признаков.

Врожденный адреногенигальный синдром (АГС). В его основе лежит заболевание коры надпочечников с нарушением синтеза кортизола, в части случаев также синтеза минералокортикоидов и повышенной продукцией андрогенов. Выделяют три формы синдрома: простой (или неосложненный) АГС, АГС с потерей солей, АГС с гипертензией. Последняя форма встречается крайне редко. Две другие формы имеют большее значение, их частота 1 : 7000. Особенности этиологии, симптоматики и диагностики АГС приведены в табл. 48. В ней суммированы признаки, характерные только для мальчиков, потому что при этом только у них отчетливо формируются собственно вторичные половые признаки. В то же время у девочек проявления вирилизации вызывают картину гетеросексуального псевдопубертата. В одной семье всегда наблюдается только одна форма АГС: либо простая, либо с потерей солей. Симптоматику последней формы см. в разделе 43.7.

Темпы роста таких детей имеют характерные особенности: вначале наступает ускорение роста, затем из-за раннего закрытия эпифизов формируется низкорослость. При диагностике АГС прежде всего надо исключить другие заболевания надпочечников, сопровождающиеся повышенной гормональной активностью. Чаще это **аденома и аденокарцинома**, которые вследствие выработки андрогенов могут ускорять половое созревание у мальчиков и вызывать вирилизацию у девочек. Против аденомы говорят семейный характер нарушений, синдром потери солей (высокий уровень калия и низкий натрия), а также увеличение полового члена уже при рождении.

Опухоли половых желез (яичек или яичников) могут быть причиной легкой формы ложного преждевременного полового созревания.

Опухоль яичка из интерстициальных клеток (Лейдига). Типичные признаки: неравномерное увеличение пораженного опухолью яичка. Здоровое яичко сохраняет обычную для данного возраста величину.

Тека-клеточная, или гранулезная, опухоль яичников (текома). Небольшую опухоль не удастся обнаружить ни при гинекологическом исследовании, ни по увеличению продукции половых гормонов. Поставить диагноз иногда помогает ультразвуковое исследование.

19.4. Интерсексуальные гениталии как основной признак

При определении пола ребенка пользуются различными критериями. Это хромосомные показатели (XX или XY хромосомы), гонадные факторы (наличие яичек или яичников) и генитальные

Таблица 48. Основные формы адреногенитального синдрома и их дифференциальная диагностика

Характеристика	Вирильная форма	Форма с потерей солей	Форма с артериальной гипертензией
Ведущий симптом	У мальчиков преждевременное половое созревание (ложное) У девочек женский псевдогермафродитизм		
Другие признаки	Отсутствуют	Рвота, дегидратация, «псевдо-стеноз привратника»	Артериальная гипертензия
Биохимические данные	Сыворотка: повышение 17-гидроксипрогестерона. Моча: повышение 17-КС, 17-ОКС, пре- нантриола; повышение прегнантриола патогномонично		Повышение 11-дезоксикортикоидов в моче
Этиология	Наследственное снижение активности 21-гидроксилазы приводит к недостаточному синтезу кортизола, что компенсируется повышенной секрецией АКТГ. Возникает гиперплазия коры надпочечников с патологическим образованием андрогенов		Дефицит 11-гидроксилазы: при усиленной секреции АКТГ происходит гиперплазия коры надпочечников и патологическая секреция дезоксикортикостерона
		Недостаточное образование альдостерона, из-за этого потеря натрия	

признаки с известными внешними особенностями. Интерсексуальный тип характеризуется сочетанием признаков обоих полов.

Гонадный пол определяют по половому хроматину в нейтрофилах (обилие хроматина — показатель женского пола), по хроматиновым тельцам (тельца Барра) в клетках эпителия (хроматинположительные — женский пол) и на основании хромосомного анализа в препаратах с клеточным митозом. Хромосомный анализ позволяет судить не только об общем количестве хромосом, половых хромосомах, но и о дефектах хромосом и о встречающейся иногда «хромосомной мозаике».

Генитальный пол, если его не удастся определить простым осмотром, устанавливают ректальной пальпацией, ультразвуковым исследованием, вагинальной эндоскопией, а также контрастным рентгенологическим исследованием внутренних гениталий через влагалище или через урогенитальный синус. В наиболее сложных случаях показана лапаротомия и биопсия половых желез с последующим гистологическим исследованием. Бывают необходимы и биохимические исследования для уточнения пола. В сыворотке крови и суточной моче определяют электролиты, 17-КС, 17-ОКС, прегнантриол, в подростковом возрасте тестостерон либо эстрогены, гонадотропин, лютеинизирующий и фолликулостимулирующий гормоны.

Истинный гермафродитизм. Яички и яйцеклетки одновременно соседствуют в разных гонадах либо в одной (ovotestis). Гениталии по внешнему виду могут быть женскими, интерсексуальными или приближаться к мужским, половой член при этом часто не имеет мочеиспускательного канала. В период полового созревания у таких лиц образуются сперматозоиды, наступают менструации. Набор хромосом, как правило, 46/XX, редко 46/XY.

Псевдогермафродитизм имеет место в тех случаях, когда внешний вид гениталий не соответствует четко сформированному хромосомному или гонадному полу. В зависимости от типа гонад выделяют псевдогермафродитизм мужской (яички) или женский (яичники). Обозначение «мужской» или «женский» в данном случае относится к гонадному полу. Наружные гениталии либо противоположны гонадному полу, либо бывают промежуточными между чисто мужскими или чисто женскими органами.

Мужской псевдогермафродитизм. Гонадный пол мужской (яички), хромосомный пол XY. Наружные гениталии имеют более или менее выраженный интерсексуальный вид. В большинстве случаев подобное нарушение связано с недостаточностью тестостерона. Диапазон патологических изменений члена и мошонки весьма велик: от легкой до тяжелой гипоспадии, когда яички либо не определяются вовсе (крипторхизм), либо располагаются в разделенной наподобие больших губ мошонке.

Женский псевдогермафродитизм. Гонадные (яичники) и хромосомные признаки (XX) характерны для женского пола. Наиболее частая причина — адреногенитальный синдром. Наружные

гениталии более или менее напоминают мужские. Внутренние половые органы могут быть нормальными, без видимых пороков развития. Варианты маскулинизации приведены на рис. 130, 131.

Пренатальная вирилизация женских половых органов может быть при вирилизирующих опухолях яичников у матери, применении анabolicеских препаратов андрогенного действия или гестагенов в период беременности.

Рис. 130. Степень и типы вирилизации при аденогенитальном синдроме у девочек (по Prader).

I — легкая степень, тип I: гипертрофия клитора, маленькие наружные половые органы; II, III — средняя степень, типы II, III: значительно увеличенный клитор, урогенитальный синус; IV — сильная степень, тип IV: увеличенный, подобной половому члену клитор, устье урогенитального канала на его нижней поверхности, яичек нет; V — крайняя степень, тип V: внешне нормальные мужские гениталии, но яички не пальпируются. Слева — вид гениталий на разрезе; справа — вид гениталий снизу. Внизу нормальные женские и мужские гениталии (разрез).

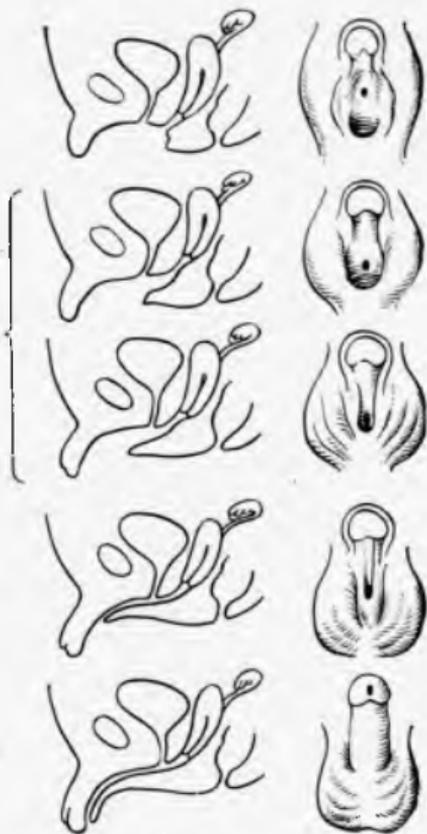


Рис. 131. Аденогенитальный синдром у девочки (а, б), тип I. Увеличенный клитор напоминает половой член.



НЕОБЫЧНЫЕ ОСАНКА И ДВИЖЕНИЯ

(главы 20, 21)

20. Аномалии осанки и положения тела

20.1. Необычная поза в положении лежа как ведущий признак

20.1.1. Бросающееся в глаза ограничение движений

Тяжело больные, ослабленные дети. Боль, голод, жажда, удушье, церебральные аффекты могут приводить их в состояние возбуждения.

Дети в бессознательном состоянии или с помрачением сознания. Неподвижность детей может перемежаться с состоянием возбуждения и судорогами.

Дети, страдающие от боли, которая уменьшается в покое. Причины боли: остеомиелит, переломы, ревматические поражения суставов, ушибы при несчастных случаях или жестоком обращении, цинга (болезнь Барлоу), врожденный сифилис (ложный паралич Парро), воспалительные процессы в брюшной полости, прежде всего перитонит; поражения органов дыхания, в том числе переломы ребер; повреждения позвоночника, плеврит. Другие особенности заболеваний, сопровождающихся болью, приведены в главе 2.

20.1.2. Необычное положение бедер

Деформация и ненормальное положение конечностей по оси при пороках развития, переломах и при вывихах изложены в главе 32.

Ротация бедер наружи, ограничение движений, болезненность при прикосновении, подергивания в ногах могут быть при многих заболеваниях.

Цинга (болезнь Барлоу) чаще бывает у детей в конце 1-го и в начале 2-го года жизни. Обширные поднадкостничные кровоизлияния резко болезненны. Конечности выглядят опухшими, но

не краснеют. Отсутствует аппетит, настроение угрюмое, плаксивое. Ограничение движений вызвано болью (ложный паралич). Температура тела повышается незначительно, инфекционные поражения кожи и слизистых оболочек весьма часты. Недостаточность витамина С может быть длительное время (неполноценное питание, отсутствие овощей и фруктов, кипяченое молоко). Однако его клинические проявления развиваются бурно, в течение нескольких часов. Часто это связано с присоединившейся острой инфекцией, резко повышающей потребность в витамине С и вызывающей острую декомпенсацию связанного с этим витамином метаболизма. Другие признаки: бледность кожи, гематурия, четки по ходу ребер, рентгенологически лентовидные просветления в метафизах, уплотнение костной структуры вдоль эпифизарной линии, боковые выросты типа шпор, кольцевидные тени в ядрах окостенения, обызвествление надкостницы, отслоившейся при развитии поднадкостничных гематом, иногда переломы, трещины, смещение эпифизов.

Дифференцируют от перечисленных далее заболеваний. При менингите также отмечается болезненность при всяком прикосновении. Его отличают частая рвота, выраженная ригидность затылочных мышц, чаще высокая лихорадка, отсутствие изменений на конечностях. Обнаружение патологических изменений в ликворе решает вопросы диагноза. Болезненность при остеомиелите выявляется в области поражения только при надавливании и движениях, в зоне воспаления припухлость и покраснение. Характерные для цинги изменения костей на рентгенограммах отсутствуют. Полиомиелиту свойственны истинные параличи, поэтому болевое раздражение не вызывает двигательной реакции. Типичны изменения в ликворе. При врожденном сифилисе закономерно выражена гепато- и спленомегалия, что при цинге наблюдается крайне редко. Кроме того, имеются сифилитические изменения кожи, типичные изменения на рентгенограммах костей и положительные серологические реакции.

Косое положение и перекрещивание бедер в положении на спине (феномен Шерена) — признак тяжелой мышечной гипертонии, прежде всего спазма приводящих мышц при детском церебральном парезе спастического типа, как резидуальный симптом после энцефалита, миелита, энцефаломиелита.

20.1.3. Общая гипертоническая ригидность тела

Тоническая ригидность всех мышц может быть симптомом очень разных заболеваний. Каждое движение любой части тела определяется согласованной работой двух антагонистически действующих групп мышц. Если возникает максимальная гипертония всех мышц, то отдельные части тела принимают то положение, которое им придает более мощная антагонистическая группа мышц. Так, руки сгибаются в локтевых, лучезапястных и фалан-



Рис. 132. Спастический тип детского церебрального паралича. Мышечная гипертония, положение разгибания, кисти сжаты в кулачки (феномен Шерена).

говых суставах. На ногах превалируют разгибательные группы мышц, поэтому ноги находятся в положении крайнего разгибания в тазобедренных, коленных и в голеностопных суставах. При этом бедра в положении лежа несколько ротированы внутрь. В связи с этим и походка детей со спастическим параличом приобретает характерные особенности. Типична опора на пальцы и на концы стоп. Во время ходьбы плоходвигающиеся бедра приходится закидывать одно за другое (циркумдукция). Руки остаются согнутыми во всех суставах. Равновесие поддерживается с трудом. В тяжелых случаях дети могут ходить только с дополнительной поддержкой.

Детский церебральный паралич, тетраплегическое оцепенение. Наиболее неблагоприятные и прогностически тяжелые формы детского церебрального паралича возникают в грудном и младшем детском возрасте. Ребенок лежит в описанном ранее разгибательном положении, бедра перекрещены, голова откинута назад, создавая впечатление опистотонуса (рис. 132). Иногда ребенок лежит на боку с согнутыми коленями в состоянии выраженного опистотонуса. Гипертония мышц может достигать такой силы, что ребенок лежит, опираясь только на голову и на стопы. Как правило, такие дети страдают дистрофией, они много плачут и мало едят. Из-за псевдобульбарного паралича часто требуется кормление через зонд. Подобная картина изменений, но без столь выраженного спастического компонента, наблюдается при двустороннем спастическом гемипарезе. Этиология детского церебрального паралича представлена в табл. 49, а его клинические формы в табл. 50, при этом следует заметить, что четкой взаимосвязи между ними не существует.

Децеребрационная ригидность. Неврологическая картина при так называемой децеребрационной ригидности не отличается от тетраплегической гипертонии. Дети лежат в разогнутом положении, крайняя степень напряжения мышц. Понятие «децеребрационная ригидность» давно введено для обозначения терминальных состояний прогрессирующего нарушения обменных процессов в мозге, которые наблюдаются при острой инфантильной форме лейкодистрофии (Краббе) и ортохромати-

Определение. Детский церебральный паралич — это церебрально обусловленные нарушения моторики и положения, вызванные поражением незрелого мозга внутриутробно, в родах или раннем детском возрасте. Нарушения не прогрессируют, происходящие изменения клинической картины связаны с взрослением ребенка

Пренатальные факторы (около 20% случаев)

Эмбриопатии: алкогольная эмбриопатия, эмбриопатия на почве краснухи (синдром Грегга), цитомегалия, другие вирусные инфекции, сахарный диабет у матери

Фетопатии: токсоплазмоз, врожденный сифилис, листериоз, синдром амниотической инфекции, сахарный диабет у матери

Фетальная гипоксия: угрожающее отслоение плаценты, инфаркт плаценты, тяжелая анемия у матери, инфекции или отравления с развитием гипоксии у матери, поражения сосудов мозга у плода

Кровоизлияние в мозг у плода: токсикоз беременности, травма во время беременности

Эритробластоз (резус-фактор), лучевые поражения, болезни обмена веществ и его нарушения у матери

Перинатальные факторы (около 60% случаев)

Недonoшенность: недоразвитие плода, приступы апноэ

Гипоксия: предлежание плаценты, роды в ягодичном предлежании или в ином неблагоприятном положении, роды близнецами, слабость родовой деятельности, синдром удушья, тяжелая анемия, нарушения обмена веществ с тяжелой гипогликемией

Травма мозга: кровоизлияние, быстрые роды, ядерная желтуха новорожденных

Сепсис

Постнатальные поражения (до младшего возраста около 20%)

Инфекции: сепсис, энцефалит, коклюшная энцефалопатия, поствакцинальный энцефалит

Травма: сотрясение мозга

Сосудистые нарушения: кровоизлияния, обтурация сосудов, пороки развития, тромбозы, эмболии, например, вследствие эндокардита

Токсические поражения мозга: гипоксемия (анемия, тяжелая пневмония), отравление окисью углерода, тяжелая гипогликемия

ческой лейкоцистозии. Другими причинами могут быть интракраниальные опухоли, сдавливающие средний мозг; сосудистые процессы или отек мозга, приводящие к ишемии среднего мозга; энцефалит и остаточные явления после него; состояние после апноэ и остановки деятельности сердца в течение 5 мин и более (например, во время наркоза), восстановленной затем интенсивными реанимационными мероприятиями; злокачественная гипертермия, возникающая остро во время наркоза на фоне применения ингаляционных анестетиков и связанная с наследственным латентно протекающим заболеванием мышц. После острого периода с высокой температурой, цианозом и гиперкалиемией развивается тяжелая ригидность мышц (децеребрация вследствие отека мозга).

Децеребрация вследствие черепно-мозговой травмы наступает не сразу, а вслед за потерей сознания. Длительная де-

Таблица 50. Формы и типы детского церебрального паралича

Форма, тип	Изменения
Гипертоническая форма спастический тип	Повышение тонуса мышц — характерный постоянный признак; интенционный спазм; спастические нарушения походки
Спастическая тетраплегия	Общая ригидность; поражение всех 4 конечностей, одинаковое либо более выраженное на ногах
Спастическая диплегия	Выраженное поражение ног, поражение рук незначительное
Спастическая параплегия	Поражение только ног
Спастическая триплегия	Поражение обеих ног и одной руки
Спастическая гемиплегия	Поражение половины тела, задержка ее роста
Двусторонняя гемиплегия	Поражение всего организма, но руки страдают больше, чем ноги; одновременно симптомы бульбарного паралича
Спастическая моноплегия	Поражение одной руки или одной ноги
Дискинетическая форма	Дискинезия
Дискинетически-гиперкинетический тип	
Атетоз	Атетотическая дискинезия
Хореоатетоз	Хореоатетотическое нарушение движений
Дискинетически-гипокинетический тип	Дискинезии и постоянное непроизвольное двигательное беспокойство
Торсионная дистония	Медленные торсионные движения преимущественно туловища и шеи
Гипотонически-атаксическая форма, атонически-астатическая форма	Бедность движений; общая мышечная вялость; тяжелое отставание в статическом развитии; интенционный тремор; тяжелая атаксия при ходьбе
Гипотонический тип	
Баллизм	Разбрасывающие, порывистые движения, обусловленные быстрым сокращением проксимальных отделов конечностей
Минимальная церебральная дисфункция	Функциональные нарушения на границе нормы: легкая гипо- или гипертония мышц, хореоатетотические движения, моторная неловкость, изменчивость поведения
Ассоциированные нарушения	
Церебеллярная атаксия	Интенционный тремор при хватании, раскачивающие движения в положении сидя, недостаточно контролируемые движения головой, иногда выраженные нарушения стояния и ходьбы, нистагм
Тремор	Дрожание в состоянии покоя, иногда его выраженность меняется
Нарушения слуха (~25%)	Тугоухость, обусловленная в большинстве случаев центральными и реже периферическими нарушениями
Нарушения речи (более 50%)	Первичные нарушения и вторичные на почве тугоухости
Нарушения зрения (~50%)	Как сопутствующий симптом; реже на почве паралича мышц
Косоглазие	

Форма, тип	Изменения
Первичные нарушения зрения	Атрофия зрительного нерва; хориоретинальные очаги дегенерации; редко зрительная агнозия
Вторичные нарушения зрения Нистагм	На почве косоглазия Амблиопический нистагм на почве косоглазия Нистагм на почве пареза зрения или в результате церебрально-вестибулярных нарушений
Эпилепсия (~35%) Слабоумие (~75%)	Все формы припадков Преимущественно при спастическом и гипотоническом типе, реже при дискинетической форме
Псевдодебилность	При дискинетической форме (из-за чрезмерной мимики и артикуляционных нарушений речи); слабоумие больше кажущееся, чем действительное. Многие дети имеют нормальный интеллект
Нарушения поведения (более 50%)	Связаны с двигательными и психическими затруднениями

церебрация может сопровождаться **апаллическим синдромом** (см. рис. 89). Отмечается мышечная гипертония. Сознание кажется сохранным, но отсутствует всякая реакция на раздражители. При болевом воздействии в лучшем случае отмечаются направленные защитные движения. Вегетативные функции сохранены. Своеобразная диссоциация между внешним видом и поведением ребенка (афазия, агнозия, апраксия). Потеря контакта без нарушения сознания.

Тетания манифестная. Повышенная нервно-мышечная возбудимость страдающих тетанией детей (см. раздел 6.2.1) может приводить к длительным тоническим судорогам, продолжающимся иногда часы и даже дни. Однако генерализованного мышечного напряжения при этом не бывает. Отмечается карпопедальный спазм. Пальцы руки остаются разогнутыми, а большой палец приведен к ладони («рука акушера», см. рис. 497). У самых маленьких грудных детей вместо «руки акушера» кисть судорожно сжата в кулак. Стопы стойко фиксированы в эквино-варусном положении. Спазм мышц лица проявляется прищуренными глазами и вытянутыми в виде хоботка губами («рот карпа»). Подобная картина заставляет всегда опасаться угрожающего жизни ларингоспазма или генерализованных клонических судорог. Необходима осторожность при обследовании на выявление признаков спазмофилии.

Столбняк. Выраженные формы столбняка сопровождаются приступами генерализованных тонических судорог, длящихся от секунд до минут. Судороги в виде приступов могут провоциро-

Рис. 133. Столбняк у новорожденной. Об-щая ригидность, «рот карпа», кисти сжаты в кулачки.



ваться самыми незначительными тактильными, звуковыми или другими раздражениями. Приступы бывают внезапными, сильными и болезненными, тело ребенка занимает положение опистотонуса (рис. 133). На лице в период максимального спазма выражение циничной усмешки (*risus sardonius*). Сознание остается ясным. Оно может периодически нарушаться лишь при очень тяжелых и затяжных приступах судорог вследствие нарушения дыхания. Важным дифференциально-диагностическим признаком столбняка является тризм (табл. 51).

Таблица 51. Столбняк

Возбудитель и патогенез:

Clostridium tetani — анаэробная спорообразующая палочка, продуцирующая нейротропный экзотоксин, который вызывает перевозбуждение мотонейронов передних рогов спинного мозга, вследствие чего даже нормальные тактильные или звуковые раздражения приводят к тяжелым судорожным припадкам

Заражение происходит при травмах, через повреждения кожи и слизистых оболочек. Раны могут быть незаметными, со слабой воспалительной реакцией. У новорожденных это обычно пупочная рана

Инкубационный период: 5—14 дней, чем он короче, тем тяжелее поражение и хуже прогноз

Тяжесть клинической картины: I степень — спазм жевательных мышц (тризм), повышенное напряжение мимической мускулатуры (*risus sardonius*), опистотонус; II степень — дополнительно частые генерализованные судорожные припадки; III степень — дополнительно дыхательная недостаточность из-за судорог, спазма мышц гортани и дыхательной мускулатуры, высокая лихорадка

20.2. Менингизм, раздражение мозговых оболочек, опистотонус

Главный симптом при менингите — повышенное напряжение затылочных мышц, в отдельных случаях может быть более или менее выраженным, но его полная картина обуславливает характерную позу ребенка в положении лежа.

При легкой степени менингизма голова неподвижна, отмечается выражение боли при движении в шейном отделе позвоночника (положительный симптом Брудзинского), симптом треножника, симптом касания лицом коленей в положении сидя.

Средней степени менингизма, помимо описанной выше симптоматики, свойственно легкое запрокидывание головы. Обычно больной лежит на боку, ноги согнуты в тазобедренных и коленных суставах (рис. 134).

Тяжелая степень менингизма. Резко выраженное разгибание тела вплоть до положения опистотонуса, голова сильно запрокинута.

Решающее значение в дифференциальной диагностике имеют анамнез, сведения об отравлениях, а также дополнительные симптомы, прежде всего признаки повышения внутричерепного давления (рвота, головная боль, застойный диск), вялые или спастические параличи, клинические симптомы со стороны других органов.

Причины менингизма весьма разнообразны.

Менингит различной этиологии. Чаще менингит начинается остро с высокой лихорадки и рвоты, иногда петехиальной кожной сыпи (менингококковый менингит), параличей (полиомиелит); нередко эндемические вспышки (вирусные, реже менингококковые заболевания). Потеря сознания, судороги и высокая температура свойственны для энцефаломиелита. Медленное нарастание симптоматики вплоть до потери сознания и выпадения функции черепных нервов (чаще глазодвигательного) более характерно для туберкулезного менингита (табл. 52). При рецидивах гнойного менингита необходимо прежде всего



Рис. 134. Менингизм при менингококковом менингите.

Таблица 52. Характеристика менингита и других заболеваний, сопровождающихся изменениями ликвора

Заболевание	Ликвор	Особенности
Бактериальный гнойный менингит	Мутный; цитоз до 60 000/3 в 1 мкл, почти одни сегментоядерные лейкоциты, реакция Панди ++, сахар низкий	Высокая температура тела, рвота, ригидность мышц затылка
Коли-бациллярный менингит	Гнойный или геморрагический. Грамотрицательные палочки в мазке	Прежде всего у новорожденных (50% всех случаев менингита!). Заражение иногда трансплацентарное. Менингеальные признаки часто выражены слабо. Пупочный сепсис?
Менингококковый менингит, менингококковый сепсис	Интра- и экстрацеллюлярно лежащие диплококки (рис. 135, см. цв. вкл.)	Бурное течение. Часто герпес на губах, Петехии и эмболические некрозы. Коагулопатия потребления
Пневмококковый менингит	Характерные парные грамположительные кокки со слизистой капсулой, расположенные преимущественно внклеточно	Очень тяжелое течение. Часто персистирующий субдуральный выпот (ЭЭГ! Припадки! Спазмы!)
Менингит, вызванный <i>Haemophilus influenzae</i>	Грамотрицательные палочки инфлюэнцы	Заболевают преимущественно дети младшего возраста. Часто субдуральный выпот
Менингит, вызванный синегнойной палочкой	Грамотрицательные тонкие или более грубые палочки <i>Pseudomonas aeruginosa</i> (<i>pyozyaneus</i>)	Тяжелая инфекция, часто картина сепсиса. Иногда синевато-красные пузыревидные высыпания на коже
Протейный менингит	Грамотрицательные полиморфные палочки	Тяжелая клиническая картина, напоминающая синегнойный менингит
Стрептококковый менингит	Цепочки кокков, преимущественно внклеточные	Тяжелая картина. Возможные источники: очаги инфекции в области уха, горла и носа, остеомиелит, пиодермия, сепсис новорожденных!
Стафилококковый менингит	Скопления кокков, преимущественно внклеточные	Менингит как проявление сепсиса, метастатический менингит при гнойных процессах в области уха, горла и носа, остеомиелите или абсцессе легкого
Листерийный менингит	Гнойный; грамположительные подвижные палочки	Заболевают преимущественно новорожденные, особенно недоношенные (врожденный листериоз). На рентгенограммах мелкие очаговые тени. Возбудитель чаще выделяется из мекония. Реакция специфической агглютинации

Заболевание	Ликвор	Особенности
Негнойный менингит	Реакция Панди+, ++. Ликвор прозрачный или опалесцирующий (феномен Тиндаля+). Клетки: от 60 до 3000/3. Вначале преобладают сегментоядерные нейтрофилы, моноциты единичные, в последующем преобладают лимфоциты	
Туберкулезный менингит	Преимущественно лимфоциты. Сахар резко снижен. Иногда кислотоустойчивые микобактерии	Постепенное начало. Базальный менингит. Ранние параличи черепных нервов. Иногда положительные туберкулиновые пробы (имеют значение у невакцинированных детей). Бугорки на глазном дне. Миллиарные очаги в легких
Лептоспирозный менингит	Вначале гранулоциты, позднее преимущественно лимфоциты. Цитоз около 1000/3	Увеличение печени и селезенки. Иногда гематурия. Менингизм слабо выражен. Тяжелая картина общего заболевания. Положительная реакция связывания комплекта
Менингит, вызванный грибами (кандида, молочница)	Значительный плеоцитоз, преимущественно лимфоцитарный: от 60 до 800/3. Грибы обнаруживаются при посеве	Типичные инфильтративные тени на рентгенограммах легких, как при сепсисе, молочнице. Характерные изменения кожи и слизистых оболочек
Токсоплазмоз, острая стадия	Плеоцитоз от небольшого до значительного. Очень высокое содержание белка, ксантохромия	Классическая триада лишь в поздней стадии: гидроцефалия, внутричерепные обызвествления, хориоретинит. Ликвор к этому времени уже нормальный, лишь немного повышено содержание белка
Врожденный сифилис, острый, тяжелая форма	Лимфоциты около 1000/3	Увеличение печени и селезенки. Желтуха, анемия, положительные серологические реакции. Остеохондрит. Неврологические и клинические симптомы лишь на 2-м году жизни
Вентильная инфекция при гидроцефалии		Дистрофия. Симптоматика развивается чаще постепенно. Увеличение селезенки
Вирусный менингит	Прозрачный: реакция Панди ++. Цитоз 50—3000/3, чаще около 800/3. Вначале преимущественно сегментоядерные нейтрофилы, вскоре почти одни лимфоциты. Низкое содержание белка	Менингизм, лихорадка, рвота, а также картина энцефалита

Заболевание	Ликвор	Особенности
Энтеровирусы (поли-, Коксаки-А, В, ЕСНО-вирусы)		При полиомиелите двухфазное течение, иногда вялые параличи; при Коксаки-инфекции часто плевродиния. ЕСНО-инфекция часто сопровождается пиодермией. Специфические реакции связывания комплемента и нейтрализации
Лимфоцитарный хориоменингит, весенне-летний менингоэнцефалит		Вирусы хориоменингита переносятся грызунами, арбовирусы чаще насекомыми, обычно клещами. Специфическая реакция связывания комплемента
Корь, краснуха, ветрянка, оспа, простой герпес Herpes zoster		Нередко энцефаломенингит; типичная экзантема (пятнистая или пузырьковая). При краснухе увеличение заднешейных лимфатических узлов, плазматические клетки в крови
Эпидемический паротит	Преимущественно высокий плеоцитоз	Высокая активность диастазы в крови и моче, увеличение околоушных слюнных желез, положительная РСК
Инфекционный мононуклеоз		Гепатоспленомегалия, генерализованное увеличение лимфатических узлов, мононуклеары в крови, иногда экзантема, специфический IgM против вируса Эпштейна—Барр
Болезнь кошачьей царапины		Папулезный первичный аффект, через 1—3 нед увеличение регионарных лимфатических узлов. Часто макулопапулезная сыпь. Бывает энцефаломенингит. Специфический кожный тест
Вирусный гепатит А (редко)		Увеличение печени, иногда и селезенки, желтуха. Типичные изменения печеночных тестов
Цитомегалия; генерализованная цитомегалия новорожденных	Клетки наподобие «соминового глаза»	Гепатит с желтухой, увеличением печени и селезенки; анемия, тромбопеническая пурпура, геморрагическая пневмония; гидроцефалия, преимущественно микроцефалия, иногда судороги. Паравентрикулярные интрацеребральные обызвествления, часто расширение желудочков

Заболевание	Ликвор	Особенности
Отек мозговых оболочек		
Инсоляция, солнечный удар	Плеоцитоз до 50/3, почти одни мононуклеары, уровень белка не повышен	Головная боль, рвота, покраснение кожи
Травма черепа, головного и спинного мозга	Повышение давления ликвора, цитоз до 50/3, уровень белка не повышен, кроме случаев кровотечения в ликворное пространство. Ксантохромия несколько дней после травмы	Признаки травмы, иногда неврологические симптомы выпадения из-за кровоизлияния, ушиба или сотрясения мозга
Кровоизлияния в мозг и ликворные пространства нетравматического генеза	Кровь в ликворе или ксантохромия	Симптоматика определяется основным заболеванием
Состояние после люмбальной пункции (без первичных изменений ликвора)	Иногда увеличение цитоза до 30/3 (при нормальном исходном цитозе), уровень белка не изменяется	Иногда легкая ригидность затылка, симптом Кернига, боль при движениях в пояснице, головная боль
Нейролейкемия	Как правило, прозрачный; 500—1500/3 лейкозных клеток, реакция Панди +	Обычно в сочетании с типичными изменениями картины крови и костного мозга. Возможна изолированная нейролейкемия без костномозгового рецидива лейкоза
Полирадикулит	Прозрачный ликвор; малое количество клеток, содержание белка высокое или очень высокое	Выпадение чувствительности и движений

исключить оболочечно-ликворный свищ (синус твердой мозговой оболочки) в обычных его местах, в области крестца и затылка.

В дифференциальной диагностике менингита вирусного и бактериального происхождения большую помощь может оказать определение содержания лактата в ликворе. Уровень его ниже 2,8 ммоль/л позволяет исключить бактериальную природу менингита. Также низко содержание лактата при нейролейкемии.

Энцефалит. Подробное описание см. раздел 6.3.8. Наблюдаются также помрачение сознания, часто приступы судорог.

Инфекционные заболевания других органов. Менингеальные явления при пневмонии, ангине, скарлатине, дифтерии, дизентерии, сепсисе, тифе, многочисленных «гриппоподобных» инфекциях возникают в связи с отеком мозга.

Увеличение лимфатических узлов в затылочной области или

в верхней $\frac{1}{3}$ грудиноключично-сосцевидной мышцы вызывает напряжение затылочных мышц и ограничение движений головы в связи с местным раздражением мышц. Поражение затылочных мышц ограничивает движения головы в соответствующую сторону, а поражение грудиноключично-сосцевидной мышцы — в противоположную сторону.

Отек мозга (исключая опухоли, энцефалит) возникает при гломерулонефрите (псевдоуремия), отеке Квинке и других отеках аллергического происхождения.

Опухоли мозга, объемные злокачественные процессы, растущие кисты, гидроцефалия (внутренняя и/или наружная), кровоизлияния в мозг, нейрорлейкемия также могут вызвать менингеальные явления. Повышенное внутричерепное давление при этих процессах может долго не вызывать ригидности затылочных мышц и опистотонуса (малосимптомная стадия компенсированного внутричерепного давления). Однако любой дополнительный фактор типа острой инфекции, травмы, солнечного перегревания, чрезмерной физической нагрузки нарушает нестойкое равновесие и приводит к острому повышению внутричерепного давления. Наиболее тяжелое состояние развивается при опухолях задней черепной ямки и компрессии среднего и продолговатого мозга.

Синдром бульбарного вклинения (ущемление мозжечковых миндалин в большом затылочном отверстии). Характерны, помимо ригидности затылочных мышц и опистотонуса, боль в затылке и шее, парестезия рук, рвота, икота, головокружение, брадикардия, повышение артериального давления, угнетение дыхания, иногда цианоз, нарушение глотания и помрачение сознания.

Синдром сдавления среднего мозга (вклинение мозга в тенториальном отверстии). Помимо описанной выше симптоматики, отмечаются нарушения движений глаз, колебания величины зрачков (вначале миоз, затем мидриаз одно- или двусторонний). В последующем могут быть пирамидные знаки, часто помрачение сознания и разгибательная ригидность конечностей.

Нейрорлейкемия. Диагноз устанавливается на основании характерных для острого лейкоза изменений картины крови и костного мозга. На некоторых этапах течения лейкоза нейрорлейкемия может быть единственным признаком активности болезни. При длительной ремиссии процесса в костном мозге диагноз можно установить, только зная анамнез.

Гиперинсоляция, солнечный удар развивается после длительного пребывания с незакрытой головой на сильном солнце. Отмечаются головная боль, рвота, покраснение кожи, иногда солнечный ожог.

20.3. Торсионная дистония

Под торсионной дистонией понимают своеобразные вынужденные движения, когда туловище и шея как бы застывают в медленном вращении. Конечности в это время совершают атето-

идные движения. Эта симптоматика свойственна дискинезиям и описывается в соответствующем разделе книги. Упоминание о данном синдроме в этой главе связано с тем, что дети могут попадать к врачу по поводу остро развившейся и длительно сохраняющейся ригидности головы и туловища. Судорожные явления наблюдаются и в мышцах лица. Рот часто вытянут («рот карпа»). Глаза закатываются кверху, язык иногда вынужденно высовывается наружу (см. рис. 275). Кисти также напряжены, но пальцы обычно несколько растопырены и согнуты. Судороги могут быть очень болезненными, обычно они самопроизвольно прекращаются через несколько часов.

Причина подобного дистонически-гиперкинетического синдрома — применение нейростептиков (фенотиазины, бутирофеноны, омка, галоперидол, паспертин и др.). Дети получают эти препараты с лечебной целью, принимают их в порядке игры или с суицидальными намерениями. Важным диагностическим тестом в подобных случаях является быстрое выраженное действие антипаркинсонического препарата акинетона: спазмы прекращаются уже через несколько минут после его внутривенного введения. Дифференцировать приходится с тяжелым церебральным приступом (клонические судороги, потеря сознания), тетанией («рука акушера», признаки спазмофилии, иногда судорожные припадки), столбняком (тризм, столбнячные приступы), а также с дискинезией иной этиологии.

20.4. Кривошея

Кривошея возникает в результате изменений шейных позвонков либо вследствие различного напряжения мышц шеи. Сохранение подобного аномального положения головы в течение многих лет приводит к характерным нарушениям симметрии лица и черепа. Половина лица на наклоненной стороне отстает в развитии и становится меньше, соответствующий глаз смещен книзу, нос искривлен, затылок на противоположной стороне утолщен.

Причины кривошеи можно разделить на врожденные и приобретенные, но более распространено деление кривошеи по анатомическому принципу.

Мышечная кривошея обычно развивается из-за неодинакового напряжения грудиноключично-сосцевидной мышцы на разных сторонах шеи. Возможны следующие непосредственные ее причины. Травматическая гематома в мышце, чаще родовая гематома при тазовом предлежании плода. Гематома прощупывается и четко обнаруживается только на 3-й день после рождения. Врожденный дефект развития грудиноключично-сосцевидной мышцы. Ревматическое поражение. Воспалительные изменения глубоких мышц шеи, нередко после операции аденотомии и тонзиллэктомии (лимфогенная инфекция), а также при ретрофарингеальном абсцессе (рис. 136).

Рис. 136. Мышечная кривошея при увеличении лимфатических узлов в верхней $\frac{1}{3}$ грудино-ключично-сосцевидной мышцы слева.



Прогрессирующий оссифицирующий миозит (генетический ферментный дефект) обычно начинается с локального уплотнения и припухания затылочных мышц и прогрессирует в нисходящем направлении. Нередко у таких детей бывают также синдактилия, микродактилия, деформации ушной раковины. Характерны изменения на рентгенограммах: вторичное обызвествление участков мышц.

Неврогенная кривошея. Односторонний вялый паралич грудино-ключично-сосцевидной мышцы при полиомиелите, дифтерии, травматическом повреждении корешков в месте их выхода из межпозвоночного отверстия в шейном отделе позвоночника, опухолях продолговатого мозга и верхней части шейного отдела спинного мозга. Односторонняя мышечная гипертония при детском церебральном параличе, прежде всего при спастическом гемипарезе. Одностороннее преимущественно мышечное раздражение при лечении нейролептиками в рамках торсионной дистонии. Одностороннее раздражение добавочного нерва (n. accessorius) при повышении давления в задней черепной ямке. Иногда это единственный начальный признак объемного процесса в данной области (опухоль или киста мозга, киста арахноидальной оболочки).

Костная кривошея обусловлена пороками развития или воспалением позвонков шейного отдела. Синостоз между затылочной костью и позвонком C_1 , пороки развития позвонков C_1, II , клиновидные позвонки. Синдром Клиппеля—Фейля. Короткая шея, голова как бы сидит между плечами. На рентгенограммах различные пороки развития тел позвонков (клиновидные, половинные позвонки, щелевидные образования, шейные ребра, сращение тел позвонков между собой). Иногда имеются также пороки развития и высокое стояние лопаток (деформация Шпренгеля). Остеомиелит позвонков шейного отдела, например, при стафилококковом или сальмонеллезном



Рис. 137. Положение на корточках при болезни Фалло.

сепсисе, туберкулезе (спондилит). Переломы и вывихи шейных позвонков, остаточные изменения после них. Костные метастазы злокачественных опухолей, очаги при болезни Хенда—Шюллера—Крисчена, эозинофильной гранулеме. Синдром Гризеля: артрит сочленения позвонков C_1 и C_{11} при воспалительных процессах в носоглотке или после тонзиллэктомии.

Кривошея при шейном лимфадените. Лимфатические узлы в области верхней $1/3$ грудиноключично-сосцевидной мышцы обычно реагируют на воспалительные процессы в носоглотке, особенно у малень-

ких детей. Даже незначительное увеличение этих регионарных узлов может вызвать рецидивирующую кривошею. Типичны острое развитие кривошей, симптомы инфекции (чаще мало выраженные) и хороший быстрый эффект от антибиотиков. Кривошея возможна и при подостром невоспалительном поражении лимфатических узлов, например, при лимфогранулематозе.

Кривошея при поражении лабиринта (компенсаторная). При одностороннем выпадении функции одного из лабиринтов дети наклоняют голову в сторону поражения. У грудных детей появляется необъяснимая рвота при самом незначительном изменении положения (кормление, пеленание). Признаками лабиринтита являются также головокружение, тошнота, нистагм. Он может возникнуть как осложнение среднего отита, менингита, мастоидита, сепсиса, при кровоизлиянии во внутреннее ухо на почве травмы или общей повышенной кровоточивости.

Кривошея зрительного происхождения. Параличи наружных мышц глаза нарушают зрительное восприятие. Дети компенсируют эти нарушения соответствующей установкой головы, которой во время сна не бывает. Это всегда должно вызывать подозрение о нарушении бинокулярного зрения и служить показанием для консультации окулиста.

20.5. Положение на корточках

Дети с тяжелыми пороками сердца страдают от сильной одышки уже при незначительном физическом напряжении (смешанный цианоз). В этих ситуациях они часто присаживаются на

корточка, что позволяет быстрее компенсировать работу сердца (рис. 137). Из других симптомов обращают на себя внимание упорный цианоз, пальцы в форме барабанных палочек, ногти, напоминающие часовые стекла, низкорослость и эритроцитоз. Гипоксемия и гипоксия мозга часто приводят к потере сознания. Причины: тетрада или пентада Фалло, транспозиция сосудов, общий артериальный ствол и его псевдоформа. Положение на корточках характерно для детей, но не для юношей, которые в таких условиях обычно садятся на стул.

Вынужденное положение тела из-за боли см. табл. 2.

21. Необычные движения

Нормальные физиологические движения ребенка определяются сохраненной подвижностью в суставах, достаточной силой мышц и синергизмом, координацией движений и равновесием тела.

21.1. Нарушения походки

Походка, ее правильность или нарушения определяются следующими критериями: положением тела в целом; свободой движений и тождеством боковых отклонений при движении; характером продвижения вперед, величиной шагов и ее колебаниями; дистанцией и координацией передвижения стоп, сопутствующими движениями рук, туловища, головы; звуками при ходьбе (шлепающие, шаркающие, плюхающие), иногда асимметричностью этих звуков, как, например, при гемипарезе.

Затруднения ходьбы лучше определяются при соблюдении определенных условий обследования. При подозрении на атаксию или на экстрапирамидные моторные нарушения (дискинезия) ребенку предлагают пройти по прямой линии, при этом выявляются иногда отклонения в стороны, грубая атаксия, выраженные сопутствующие движения рук. При подозрении на паралич предлагают подняться по лестнице, или взобраться на скамейку, или встать из положения лежа на полу, или пройти спиной вперед; проверяют иннервацию и силу отдельных групп мышц. При хроническом нарушении походки, сопровождающемся характерным износом обуви, обращают внимание на подошвы и каблуки. Особенности движений рук при ходьбе могут указывать на нарушения походки и леворукость. Особое внимание надо обращать на мимику ребенка, отражающую болевые ощущения при ходьбе, и прислушиваться к его жалобам.

21.1.1. Болезненная походка

Дети обращают на себя внимание нежеланием передвигаться, а при постоянной боли также плаксивостью, отсутствием аппетита, иногда лихорадкой. В отдельных случаях определяются и другие симптомы, описанные ниже.

При боли в области рук дети щадят соответствующую руку, отсутствуют ее сопутствующие движения при ходьбе.

При боли в области головы и позвоночника отмечаются особенно осторожная, шадающая походка, плавная, без резкой перемены положения, своеобразная ригидность головы, шеи и позвоночника, отказ от наклонов или их невозможность в полной мере.

При боли в области тазобедренного сустава основная нагрузка переносится на здоровую ногу. Отмечаются шадающая поза и ограничение подвижности больной ноги, хромота. Попытка пассивных движений в тазобедренном суставе блокируется из-за возникающей при этом боли. Причиной могут быть остеомиелит, коксит, болезнь Пертеса, остеохондрит седалищной или лобковой костей, переломы вблизи тазобедренного сустава, эпифизеолиз, заболевания крестца, подвздошной кости и симфиза.

При коксите у лежащего ребенка либо вытянуто бедро и глубокий поясничный лордоз, либо больное бедро согнуто и выпрямлен поясничный отдел позвоночника.

При боли в области коленного и голеностопного суставов движения в них ограничены, положение конечности вынужденное. Пассивные движения вызывают боль. Причины боли те же, что и в тазобедренном суставе. Возможны и другие заболевания: болезнь Кёлера — боль в стопе, припухание ее тыльной поверхности, болезненность при надавливании в области ладьевидной кости, типичные изменения на рентгенограммах стопы; болезнь Осгуда—Шлаттера — боль и выраженная припухлость ниже колена, в области бугристости большеберцовой кости, на рентгенограммах в этой области грубые трещины апофиза, остеопороз прилежащих участков кости; апофизит пяточной кости — боль в пятке. Припухлость и покраснение кожи указывают на воспаление мягких тканей или в близлежащей кости. Синевато-красный цвет кожных покровов характерен для острой травмы, ушиба мягких тканей или перелома.

21.1.2. Походка при атаксии

При двустороннем поражении мозжечка дети ходят, широко расставив ноги, шатаясь и раскачиваясь из стороны в сторону либо вперед и назад. Хватательные движения нечеткие, вначале с промахом. Речь с плохой артикуляцией.

Односторонние мозжечковые нарушения сопровождаются пошатыванием и отклонением при ходьбе преимущественно в сторону поражения, при остановке во время ходьбы ребенок медленно отклоняется также в эту сторону. Различают спинальную и мозжечковую атаксию.

Спинальная атаксия. Наблюдается выпадение поверхностной тактильной чувствительности (невосприимчивость к прикосновению и надавливанию) и глубокой чувствительности в отношении положения и направления движения. Данная форма атаксии

часто сочетается с мозжечковой атаксией и осложняется двигательными параличами.

Мозжечковая атаксия — наиболее частая форма атаксии у детей. В ее основе лежит поражение мозжечка с его связями с таламусом и красным ядром. Часто сопровождается нистагмом, а у детей грудного и младшего возраста — гипотонией мышц. У детей школьного возраста нарушается тонкая моторика, например, при письме, рисовании или ручной работе.

Острая мозжечковая атаксия чаще развивается после вирусной или бактериальной инфекции. Ограниченный энцефалит с поражением мозжечка продолжается от недель до месяцев, предпочтительно у детей в возрасте от 2 до 5 лет, и, как правило, не сопровождается особыми симптомами раздражения или выпадения функций.

Абсцесс мозжечка (чаще отогенный).

Острый полиневрит и полирадикулит инфекционный (при дифтерии вслед за ней), токсический (отравление тяжелыми металлами) часто сопровождается атаксией с моторными параличами (синдром Гийена—Барре).

Детская миоклоническая энцефалопатия. Общая атаксия сопровождается быстрыми, отрывистыми движениями глаз (опсоклония), преимущественно содружественными, сохраняющимися и во сне. Наблюдаются генерализованные мышечные подергивания с движениями в суставах и без них, прекращающиеся во сне. Чаще болеют дети в возрасте от 6 мес до 2 лет, нередко после банальной инфекции. Возможны рецидивы. Изменения в ликворе отсутствуют. Кортикостероиды оказывают быстрое благоприятное действие.

Отравления или побочное действие лекарств. Признаки передозировки антиэпилептических препаратов; мозжечковая атаксия чаще связана с передозировкой дифенина (тидаптоина). Передозировка или отравление седативными средствами, прежде всего барбитуратами или алкоголем; бета-ритм на ЭЭГ.

Пороки развития мозга, наблюдающиеся преимущественно в младшем детском возрасте: агенезия, атрофия мозжечка, синдром Арнольда—Киари — частичное смещение мозжечка и продолговатого мозга в верхний отдел позвоночного канала, конусообразное расширение которого связано с пороком его развития. Наблюдаются нистагм, окклюзионная гидроцефалия вследствие давления на IV желудочек.

Пре-, пери- и постнатальные повреждения мозга, сопровождающиеся мозжечковой симптоматикой. Атактическая форма детского церебрального паралича.

Опухоли мозга, прежде всего мозжечка и эпендимомы IV желудочка. Вначале появляются признаки повышения внутричерепного давления (окклюзия IV желудочка), позднее развиваются мозжечковая атаксия, нистагм и моторные параличи, связанные с вовлечением в процесс ядер ствола мозга.

Опухоли спинного мозга.

Гидроцефалия различного происхождения.

Болезни обмена веществ, прежде всего синдром Рефсума — полиневритическая наследственная атаксия с сочетанием полиневропатии, мозжечковой атаксии, мышечной гипотонии, гемералопии, пигментного ретинита. В основе болезни лежит ферментный дефект, приводящий к накоплению в нервной ткани фитиновой кислоты. В сыворотке крови высокий уровень этой кислоты, снижена активность фитиновокислой α -гидроксилазы в фибробластах и лейкоцитах. Характерные изменения обнаруживаются на ЭКГ. Болезнь Хартнупа.

Наследственные дегенеративные болезни. Наследственная (спиноцеребеллярная) атаксия Фридрейха. Атаксия-телеангиэктазия, синдром Луи-Бар. Признаки: увеличение количества и извитость капилляров конъюнктивы, снижение уровня IgA и увеличение α_1 -фетопротеина. Синдром Ретта: атактическая, несколько замедленная походка, грубый тремор, стереотипные движения рук, невозможность контакта, тяжелая олигофрения. Заболевают только девочки.

21.1.3. Походка при спастических изменениях

Мышечная гипертония в нижних конечностях приводит к разгибанию стоп (положение «на цыпочках») и приведению бедер. Во время ходьбы ребенок не только передвигает ногу вперед, но и вынужденно приводит ее к средней линии. В связи с этим таз на больной стороне слегка приподнимается, нога ставится в положение небольшой ротации кнаружи и продвигается кпереди часто с шаркающим звуком.

При спастическом гемипарезе сопутствующие движения руки на больной стороне выражены слабо. Рука согнута в локтевом и в лучезапястном суставах и судорожно фиксирована, кисть сжата в кулак.

Спастический парализ приводит к тому, что бедра из-за сильного спазма перекрывают друг друга как ножницы. Это значительно затрудняет движения. Неуверенности походки способствует и склонность стопы к положению «на цыпочках» (рис. 138).

21.1.4. Походка при дискинезии

В походке больных находят выражение избыточные и грубые движения, характерные для хорей, атетоза или их смешанных форм.

Для атетоза типичны преимущественно медленно прогрессирующие вращательные движения туловища и шеи, а также вращательные червеобразные движения судорожно сжатых кистей и рук.

Рис. 138. Типичная спастически-паретическая походка при спастическом парапарезе.

Хорея отличается резкими, как бы бросающимися движениями рук, косолапым перемещением ног. Отрывистые движения головы, дергающейся во все стороны, затрудняют сохранение равновесия. Более подробное описание отдельных форм поражения и их причин см. раздел 21.3.

21.1.5. Утиная походка

Во время ходьбы таз ребенка наклоняется попеременно из стороны в сторону, создавая впечатление раскачивающейся походки, наподобие походки утки. Лордоз в поясничной области обычно выражен особенно сильно. Подобная картина развивается в полном объеме при двустороннем поражении тазобедренных суставов, ягодичных мышц, в меньшей степени при одностороннем заболевании. Дифференциальный диагноз проводят со следующими поражениями.

Миопатия прогрессирующая (мышечная дистрофия) с преимущественным парезом тазовой мускулатуры, прежде всего средней ягодичной. Наибольшие трудности возникают при подъеме по лестнице или при вставании (рис. 139).

Полиомиелит (болезнь Гейне—Медина). Параличи развиваются остро, атрофия вначале отсутствует, отмечаются характерные изменения в ликворе. Остаточные изменения после параличей: асимметричная атрофия.

Полиневрит, полирадикулит, синдром Гийена—Барре. Характерны четкая симметричность параличей, сочетание сенсорных и моторных нарушений, значительное повышение уровня белка в ликворе при нормальном или очень незначительном цитозе.

Полимозит (псевдомиопатическая форма) с преимущественной атрофией мышц в области таза и бедер. Медленное прогрессирование процесса на протяжении месяцев и лет. Диагноз устанавливают на основании биопсии мышц.

Врожденный вывих бедра одно- или двусторонний (рис. 140). Характерные признаки: уже в грудном возрасте ограничение отведения в тазобедренном суставе, типичная асим-



Рис. 139. Прогрессирующая миопатия (мышечная дистрофия) (а—в). Подъем с помощью рук. Утолщение трехглавой мышцы голени.



метрия ягодичных складок при одностороннем вывихе (более высокое расположение складки на больной стороне). На рентгенограммах: увеличение угла вертлужной впадины, ее крыши, латеральное положение и высокое стояние головки бедра.

Болезнь Пертеса, юношеский остеохондрит головки бедра или асептический некроз эпифиза головки бедра. Характерные рентгенологические признаки: уплощение эпифиза, уплотнение его структуры и, наконец, фрагментация эпифиза. Поражение, как правило, бывает односторонним, чаще развивается у мальчиков в возрасте от 5 до 10 лет.

Рис. 140. Двусторонний вывих бедра.

Эпифизолиз головки бедра.

Энхондральный эпифизарный дизостоз Риббинга. Системное нарушение окостенения, как правило, с двусторонним поражением (в противоположность болезни Пертеса) и других центров окостенения.

Начальный период болезни Бехтерева у юношей может быть необычным. Патологические изменения вначале возникают не в позвоночнике, а в крестцово-подвздошном сочленении. Сужение межпозвоковых щелей наступает позднее, когда позвоночник приобретает вид «бамбуковой палки». Характерна высокая СОЭ, почти всегда тип HLA B27.

21.1.6. Хромота

Хромота возникает в тех ситуациях, когда стопы при ходьбе или беге испытывают неодинаковую нагрузку. Причины хромоты бывают разными.

Болевая хромота. Воспалительные или ревматические заболевания суставов; острые поражения костей; переломы, трещины, остеомиелит (рис. 141); асептический некроз кости; некоторые доброкачественные или злокачественные опухоли кости; воспалительные процессы на коже соприкасающихся поверхностей ног; поражения органов живота и паховой области, сопровождающиеся болью: аппендицит, паховая грыжа, перекручивание яичка, поражение паховых лимфатических узлов; повреждение мягких тканей бедра, ягодиц или последствия инъекций.

Паралитическая хромота. Полиомиелит, миопатия при несимметричном поражении мышц, спастическая гемиплегия.

Хромота вследствие укорочения ног. Последствия полиомиелита и замедление роста ноги при сохраняющемся параличе. Искривление таза при сколиозе позвоночника. Нарушение роста одной из конечностей после остеомиелита или перелома с поражением ее эпифиза. Последствия лучевой терапии в области эпифиза по поводу костной опухоли.





Рис. 141. Подострый остеомиелит I плюсневой кости.

Хромота вследствие вывиха. Односторонний вывих бедра, болезнь Пертеса.

Хромота вследствие контрактуры. Последствия длительной иммобилизации ноги в неправильном положении (отвисшая стопа, согнутое колено). Длительные вялые или спастические параличи, нарушающие равновесие между антагонистическими группами мышц (сгибателями и разгибателями).

21.2. Леворукость

Число левшей в настоящее время не увеличивается, как считают некоторые. Просто они полнее выявляются, чем в прошлом, и теперь их не приучают лучше владеть правой рукой.

Физиологическая леворукость. О леворукости говорят в тех случаях, когда левая рука обладает большей ловкостью и мастерством при выполнении тонкой работы типа письма или шитья и когда для этой работы предпочтительно используется левая рука. О левосторонности говорят в тех случаях, когда у человека в повседневной жизни ведущую роль играет не только левая рука, но и левые нога, глаз и ухо.

Левша испытывает определенные трудности при обычном письме слева направо. Он вынужден вести руку в направлении к корпусу, а не от него. Дополнительные трудности возникают в школе, если левша сидит справа от своего праворукого одноклассника. При этом значительно ограничивается подвижность и маневренность левой руки.

По интеллекту левши не отличаются от правшей. Невроти-

ческие нарушения, изменение переносимости интеллектуальной нагрузки и аффективное поведение могут развиваться вторично, если леворукого ребенка особенно упорно принуждают пользоваться правой рукой.

Патологическая леворукость. После рождения дети одинаково пользуются обеими руками. Предпочтительное владение одной из рук в этом возрасте является признаком патологии: одностороннего порока развития костей, односторонних церебральных нарушений, например гемипареза; остро приобретенного поражения костей или мягких тканей руки.

Аналогичные причины следует иметь в виду и у детей более старшего возраста, если они, будучи левшами, начинают пользоваться правой рукой и щадить левую руку.

21.3. Избыточные движения, дискинезии

В осуществлении всякого целенаправленного движения принимает участие не только пирамидная моторная система, но и экстрапирамидная. Последняя придает движениям завершенную гармоничную форму. В нормальных условиях группы мышц — агонисты и антагонисты — действуют согласованно. При исчезновении этой согласованности исчезает плавность и гармоничность движений. В лучшем случае необходимая завершенность движений достигается с большим трудом и со временем может приводить к значительным физическим и психическим перегрузкам. Подобные нарушения называют «дискинезией». Другой часто используемый термин «гиперкинезия» обозначает избыточность движений.

21.3.1. Хореическая гиперкинезия

Нарушения движений по типу хореи могут быть одно- или двусторонними. Движения головы, туловища и конечностей при этом произвольные, беспорядочные, нецеленаправленные и часто резкие, как бы разбрасывающие непостоянной интенсивности. При эмоциональном возбуждении и при попытке целенаправленных движений эти нарушения усиливаются, а во время сна ослабевают. Морфологические изменения обнаруживают в полосатом теле (*nucleus caudatus, putamen*). Нередко бывает смешанная картина хореических и атетоидных движений (хореоатетоз). Причины различны, некоторые из них приведены ниже.

Малая хорея, пляска святого Вита, болезнь Сиденгама. Заболевание ревматической природы, чаще у девочек преимущественно школьного возраста, различной выраженности — от скрытых случаев до очень тяжелых. Наблюдаются следующие проявления. Необъяснимая нервозность ребенка и беспокойство («ни мгновение не посидит спокойно»). Неловкость при ходьбе

и беге (спотыкается), при работе руками (еда, рисование, письмо). Низкая успеваемость в школе из-за невнимания, рассеянности, лабильного настроения. Жалобы учителей на то, что не подтянут, создает мешающий всем шум (двигает стулом, громыкает при вставании, щелкает языком), гримасничает, наносит немотивированные удары и толчки соученикам (обычно неосознанные, непреднамеренные из-за гиперкинеза). Изменения характера ребенка: повышенная раздражительность, лабильность настроения, необоснованный смех, плач даже при незначительном упреке, склонность к депрессии, отказ от посещения школы, усиливающийся по мере ужесточения наказаний со стороны учителей и родителей за шалости. Нарушения речи, смазанная артикуляция, особенно после длительной беседы, при возбуждении.

При неврологическом обследовании ребенка выявляется прежде всего характерный для хорей гиперкинез, усиливающийся при эмоциональной нагрузке и повышении требования к точности движений (рис. 142). Подобный «двигательный штурм» может приводить к ранениям ребенка. Отмечаются и другие симптомы. Общая гипотония мышц, перерастяжение суставов при чрезвычайно большом объеме массивных движений в них (*chorea mollis*); снижение силы мышц может сделать невозможным самостоятельное хождение ребенка. Неравномерная иннервация мышц, которая обнаруживается во время глубокого вдоха, при просьбе высунуть язык, сдавить руку врача (слабое сдавление, спастическое сокращение, сменяющееся расслаблением), при мимической игре и при тесте с письмом. Гиперрефлексия в большинстве случаев, патологический рефлекс Гордона (длительное сокращение четырехглавой мышцы бедра при проверке коленного рефлекса). Периодически возникающая диплопия из-за нарушения координации движений глаз. Другие проявления ревматизма при хорее наблюдаются редко. Обычно бывают интермиттирующая лихорадка, потливость и ревматический кардит. СОЭ и титр антистрептолизина обычно очень высокие. Цереброспинальная жидкость обычно без изменений.

Хорея подражательная. Соученики больного истинной хорей иногда приобретают навыки гиперкинеза, характерного для этой патологии.

Гиперкинетическая форма детского церебрального паралича. В большинстве случаев наблюдается хореоатетоз.

Вирусный энцефалит.

Интоксикации (угарный газ, сероуглерод, нейрорептики и метоклопрамид). Гиперкинезы, возникающие под влиянием нейрорептиков и метоклопрамида, могут напоминать хорею, но чаще этот вид интоксикации проявляется атетозом (см. раздел 21.3.2).

Хорея Гентингтона. Редкое наследственное дегенеративное заболевание центральной нервной системы. Первые признаки болезни появляются после 4 лет жизни и выражаются изменением интеллекта, аффективными нарушениями, приступами



Рис. 142. Малая хорея. Выраженное общее беспокойство, разбрасывающие движения конечностей, порывистые движения головы, избыточная мимика (а, б, в). Характерная установка кистей — тыл к тылу — при их подъеме и протягивании вперед (г). Изменчивость настроения.

судорог и гипертонией мышц. Важное значение для дифференциальной диагностики имеют указания на аналогичные заболевания у членов семьи.

Гепатоцеребральная дистрофия (болезнь Вестфаля—Вильсона—Коновалова) чаще развивается у детей старше 8 лет. Гиперкинез может возникать раньше, чем цирроз печени.

Опухоли ствола мозга очень редко сопровождаются гиперкинезом (чаще типа гемихореи).

Гиперурикемическая энцефалопатия (синдром Леша—Найхана). Редкое наследственное заболевание обмена веществ (гиперурикемия, повышенное выделение мочевой кислоты) с рецессивным, сцепленным с X-хромосомой типом наследования. Заболевают дети в конце 1-го года жизни, появляется перевозбудимость и гипотония мышц, затем возникает спастическое состояние, хореоатетоз, отставание в развитии. Характерны агрессивность и аутоагрессивность (увечье губ, укусы пальцев, ранения носа и ушей).

Пароксизмальный хореоатетоз — очень редкое заболевание неизвестной этиологии, поражающее детей в возрасте от 4 лет до периода полового созревания. Проявляется внезапными приступами произвольных некоординированных движений, иногда сваливающих ребенка с ног. В большинстве случаев приступы возникают утром или после дневного отдыха, когда ребенок поднимается с постели или встает со стула. Припадки продолжаются от секунд до минут, сознание сохраняется, но часто исчезает способность говорить. В течение дня может наблюдаться до 50 таких припадков. В промежутках между ними ребенок вполне нормален, на ЭЭГ также не бывает патологических изменений.

21.3.2. Атетоидная гиперкинезия

Основное отличие атетоза от хореи заключается в характере избыточных движений. При атетозе они замедленные, судорожные, вращательные и червеобразные. Целенаправленные движения неточны, а в тяжелых случаях вообще невозможны. Дети при этом не могут сами есть, играть или учиться ходить. Мимика также судорожная, улыбка переходит в гримасу (рис. 143). Речь вязкая, замедленная и затрудненная, часто малопопятная. Затруднено выражение эмоций и психических процессов. Детей часто принимают за слабоумных, считают нарушенным их поведение, хотя у них нормальный интеллект (псевдодебильность см. раздел 5.6). Большинство детей с атетозом действительно отстают в развитии и даже страдают слабоумием, но это бывает значительно реже, чем можно заключить на основании их внешнего вида. Судороги и неправильное положение пальцев могут приводить к подвывихам в межфаланговых сочленениях («палец-штык», рис. 93).

Частая спонтанная дорсальная флексия большого пальца и других пальцев стопы не является пирамидным знаком (ложный симптом Бабинского). Во время сна эта флексия прекращается, как и другие проявления гиперкинезии. Тонус мышц в покое ослабевает (особенно на первом году жизни), а во время движений более или менее нарастает. Морфологические изменения

Рис. 143. Хореоатетоз после ядерной желтухи. Избыточная мимика, искаженные вращательные движения кистей (а, б).

обнаруживаются в полусогнутом теле и/или бледном лице, а также в зрительном бугре.

Атетонидная гиперкинезия часто сочетается с хореическими (хореоатетоз) и, как правило, со спастическими нарушениями движения.

Атетонидные нарушения движений, если они связаны с пренатальным периодом, появляются после первого года жизни, достигают максимума в начале школьного возраста и обычно проходят после 10-летнего возраста.

Легкие формы атетоза распознаются только в школьные годы в связи с затруднением в обучении письму и тонкой ручной работе. Во время письма ребенок часто помогает себе, удерживая другой рукой пишущие пальцы.

Гемиатетоз, как правило, одновременно сопровождается спастическим гемипарезом на той же стороне. Причины атетотического гиперкинеза описаны далее.

Дискинетическая форма детского церебрального паралича, острый энцефалит.

Некоторые болезни обмена веществ и такие системные заболевания центральной нервной системы, как болезнь Вестфала—Вильсона—Коновалова, которой свойственны дискинезии разной



выраженности вплоть до торсионного спазма, хореоатетоз, болезнь Галлервордена—Шпатца, болезнь Санфилиппо, идиопатический двойной атетоз, болезнь Криглера—Найяра (преимущественно атетоз). Медикаментозная дискинезия, когда грубые атетоидные движения, напряженная мимика и положение тела (кривошея, вращение головы, закатывание глаз) возникают внезапно при применении нейролептиков и метоклопрамида (например, паспертина), зависит не столько от дозы препарата, сколько от индивидуальной чувствительности к нему. Акинетон позволяет быстро ликвидировать приступ, что служит дифференциально-диагностическим признаком паряду с анамнезом.

21.4. Тремор

Неуверенное выполнение точных целенаправленных движений (интенционный, акционный тремор) является признаком нарушения глубокой проприорецептивной чувствительности, повреждения экстрапирамидной системы или пареза мышц.

Тремор в состоянии покоя или тремор положения может быть обусловлен многими причинами. Различают мелкий быстрый тремор (9—16 дрожаний/с), тремор средней частоты (5—9 дрожаний/с), грубый медленный тремор (3—5 дрожаний/с). Эмоциональная нагрузка и статические пробы (иннервация положения) усиливают быстрый и среднечастотный тремор. Медленный тремор покоя может исчезать при движениях и вновь появляется во время отдыха. В этом его основное отличие от интенционного тремора.

Дрожание может быть длительным постоянным, но может остро возникать у беспокойного, склонного к судорогам ребенка с видимыми общими нарушениями. Именно в этой связи необходимо подходить к экстренной диагностике тремора. Причины тремора приведены далее. Острые заболевания с высокой температурой, менингит, энцефалит. Гипогликемия. Тяжелая анемия. Эмоциональные перегрузки, особенно у детей с неврастенией (возбуждение, страх). Замерзание, утомление. Остаточные явления энцефалита. Острые экзогенные интоксикации и побочное действие некоторых медикаментов (угарный газ, векамин, фенотиазины, дифенин, таллиум). Острый абстинентный синдром наблюдается у новорожденных от матерей, длительное время лечившихся по поводу эпилепсии (барбитураты, гексамидин, или примидон), или от матерей с наркоманией (героин) и проявляется перевозбуждением, рвотой, расширением зрачков, лихорадкой, брадикардией, иногда судорогами (гипокальциемия, гипомagneзиeмия, гипогликемия). Синдром абстиненции у детей и у юношей проявляется почти всегда тремором независимо от того, возникает ли он из-за вынужденного отсутствия наркотика или на фоне лечения наркомании. Отмечаются также недостаточность кровообращения вплоть до коллапса, обильная рвота, понос, озноб,

состояние депрессии или агрессивности, галлюцинации, нарушения речи. Хроническая экзогенная интоксикация ртутью, свинцом или алкоголем. Гипертиреоз, болезнь Вестфаля—Вильсона—Коновалова. Синдром Ретта—церебральный атрофический синдром. Эссенциальный семейный доминантно наследуемый тремор.

Доброкачественные заболевания, развивающиеся в старшем детском возрасте, прогрессируют медленно, меняются их проявления, усиливаясь в преклонном возрасте.

21.5. Озноб

Озноб проявляется преимущественно ощущением холода (начальная стадия замерзания). Кожа при этом становится бледной, прохладной и напоминает «гусиную кожу». Внутренняя температура тела при этом уже повышается. Этот перепад температур вызывает произвольное дрожание мышц и быстрое выделение тепла. Озноб наблюдается преимущественно у детей школьного возраста. Причинами его могут быть острые инфекционные заболевания или ятрогенные факторы.

Острые инфекционные заболевания, их рецидивы или септические осложнения. Чаще всего это вирусные инфекции, в том числе грипп, ангина, пиелонефрит, скарлатина, рожа, разные формы пневмонии, плеврит, остеомиелит, сепсис. Малярия.

Ятрогенные факторы: переливание несовместимой крови, внутривенное или внутримышечное введение несовместимой сыворотки, внутривенное введение химически изменившихся (разложившихся) растворов, нестерильных растворов или непереносимых суспензий. Дифференциальный диагноз с приступами судорог см. табл. 20.

21.6. Тик

Тик—быстрые повторные произвольные подергивания мышц. Чаще тик наблюдается на лице, мышцах плечевого пояса или других открытых частей тела. Важный отличительный его признак—монотонность. Возникает тик нерегулярно, на короткое время его удается подавить. Обычно он вызывает неприятные ощущения и в этом сходен с другими вынужденными движениями. Если дети обращают на тик особенное внимание, то он может усиливаться, во сне обычно исчезает. Впервые тик возникает в возрасте 5—10 лет, но чаще в юношеском возрасте.

Тик мимической мускулатуры выражается подергиванием бровей кверху, половины лица или угла рта, век, движениями носа. Другие моторные тики выражаются подергиванием плеч, дрожанием головы. Акустически вятные тики проявляются в смехе, покашливании, кашле, шмыганье носом, всхлипывании или посвистывании. Неартикулированные стереотипные звуки возникают у многих детей из-за произвольного сокращения дыхательных мышц. В редких слу-

чаях дети издают понятные выражения анального, сексуального или иного неприличного содержания. В подобных случаях речь идет обычно о **психогенных заболеваниях**.

Тик может быть вызван сознательными движениями, обусловленными органическими изменениями: мигательный тик после конъюнктивита, тик поворота головы при спадающих на лоб волосах, тик покашливания при острой или хронической инфекции дыхательных путей (синусит, бронхит).

Важную роль в возникновении тика играют **индивидуальная предрасположенность ребенка**, а также **экзогенные перегрузки**: ситуации повышенной психической напряженности, семейные нагрузки различного характера, перегрузки в школе, обуславливающие, как сказано выше, преимущественное развитие тика именно в школьном возрасте.

Неврологический статус при тике не изменяется, показатели ЭЭГ нормальные, но двигательные артефакты на ЭЭГ могут ошибочно трактоваться как «множественные пики — волна». Стереотипия отличает тик от дискинезии и гипермоторики.

Миоклонии — короткие, мгновенные подергивания мышц, обычно не сопровождающиеся двигательным эффектом или вызывающие некоординированное подергивание толчками в одной или нескольких конечностях. Нередки в подобных случаях тяжелые органические преимущественно неврологические нарушения.

Синдром Жилье де Ла Туретта — особая форма тика. При нем тяжелые, похожие на тик нарушения движений сопровождаются ругательствами (копролалия) и эхолалией (не исключается связь с шизофренией).

Синдром китайского болванчика (синдром bobble lead doll). Ритмичное раскачивание головой туда-сюда в каком-либо направлении, наподобие куклы с качающейся головой. Усилием воли можно подавить это качание, оно прекращается во сне. Основной симптом — медленно прогрессирующая гидроцефалия. Нарушения движений ликвидируются при ее устранении.

21.7. Приступы церебральных судорог

Двигательные нарушения являются наиболее выразительным симптомом. Они сразу могут быть генерализованными или вначале возникают в каком-либо одном ограниченном месте.

Случайные судороги как изолированное явление см. 6.2.1.

Эпилепсия см. раздел 6.2.2.

«Чумка» у новорожденных. Приступы длительного беспокойства, иногда наблюдающиеся у новорожденных, особенно у недоношенных, получили народное название «чумка». Глаза ребенка при этом закатываются, один глаз может быть прищуренным, угол рта подтягивается, как при улыбке или плаче, язык двигается, отдельные пальцы на кистях и стопах шевелятся. В данном случае нет речи о церебральном приступе судорог, несмотря на некоторые общие признаки. Признаки церебральных нарушений обнаруживаются не во всех случаях.

22. Изменения свойств кожи

22.1. Характеристика кожных проявлений (определение понятий)

Кожа состоит из эпидермиса (эпителия), лежащего под ним слоя соединительной ткани (дерма, кориум) и еще глубже расположенного слоя рыхлой ткани (подкожная клетчатка, гиподерма, субкутис), содержащего кровеносные сосуды, нервы и богатого, как правило, жировыми клетками. Собственная красная окраска глубокого соединительнотканного слоя кожи, содержащего сосуды, особенно хорошо видна на участках, лишенных поверхностного ороговевающего слоя: на губах и внутренней поверхности нижнего века. Они наиболее пригодны для оценки капиллярного кровотока во всем организме. Конъюнктива глаза выстлана всего одним слоем эпителия, поэтому она лучше любого другого органа пригодна для оценки окраски соединительнотканного слоя кожи.

Основные понятия, используемые в дерматологии: экзантема — высыпания на коже различного характера в зависимости от распространенности, локализации, внешнего вида и цвета; кожные эффоресценции (высыпания) — общее название отдельных кожных проявлений, выраженных в разной степени.

Отдельные элементы кожных изменений. Макула, пятно (соответствующее определение — макулезный, пятнистый) расположены на уровне кожи, не выступая над ее поверхностью, имеют различную форму, цвет, величину. Красное пятно: участок гиперемии, например, при кори, тифе (розеолы).

Коричневое пятно: ограниченная гиперпигментация, например, веснушки. Белое пятно: депигментация в области базального слоя клеток эпителия, например, витилиго, часто наблюдаемое на месте образования рубца. Голубое пятно: прокрашивание кожи поясничной области из-за выхода

эритроцитов; гематома, петехии; скопление пигментных клеток в субкутисе; монгольское пятно.

Пятна другой окраски: отложения красящих веществ, например татуировка, проникновение разных инородных тел. Уртика, волдырь: плоские, слегка приподнятые, более плотные участки кожи в результате отека дермы; например, крапивница. Папула, узелок (определения: папулезный, узелковый): плотное пролиферативное образование без полости внутри, размера от булавочной головки до чечевицы. Эпидермальная папула: уплотнение эпидермиса и пограничного слоя дермы, например, бородавка, папула при экземе. Дермальная папула: уплотнение дермы, например, при сифилисе II стадии. Везикула — пузырек, булла — пузырь (везикулярный, везикулярный): полость в расщелившейся коже, заполненная невоспалительным содержимым, например, герпес, пузыри при ожоге. При величине образования более горошины говорят о булле, или пузыре. Пустула, воспалительный пузырь (пустулезный, гнойный): образование, аналогичное описанному выше, но отличающееся от него воспалительным, гнойным содержимым полости, например, контактное импетиго.

Чешуя, перхоть (сквамозный, или чешуйчатый): отторгающееся избыточное образование рогового слоя кожи (гиперкератоз). Чешуйки серебристые или серые, мелкие или более крупные, грубопластинчатые, рыхлые или плотные; например, шелушение при кори или псориазе. Корка, струп (крустозный): наложения на коже из засохшей крови, сыворотки, гноя или инородных веществ (мази). Эрозия (эрозивный): поверхностный дефект эпидермиса, обнажающий дерму; например, эрозия на месте разорвавшегося интраэпителиального пузыря. Экскориация, ссадина, расчес: эрозии, возникающие при расчесах пальцами или царапающими предметами, например, при зудящих высыпаниях. Рагады, трещины: глубокий разрыв эпидермиса, достигающий кориума, например, анальные рагады, или трещины.

Язва (язвенный, язвулезный): глубокий дефект кожи, захватывающий ее соединительнотканый слой. Дно язвы покрыто кровью, сывороткой или гноем. Например, изменения на месте отторгнувшегося стержня фурункула. Эктима: язва с отвесными краями, придающими ране штампованный вид. Рубец: заживление на месте повреждения кожи, захватившего эпидермис, либо дерму, или оба этих слоя. Процесс приводит к гипертрофии и уплотнению соединительной ткани (келоидный рубец) либо к истончению ткани на этом месте (атрофический рубец, например, после операции); стрии (при тяжелом гиперкортицизме). Узел, podus (нодулярный): более крупное, выходящее за пределы кожи разрастание ткани, преимущественно в дерме и гиподерме, в результате воспаления или новообразования. Например, инфильтрация кожи при моноцитарном лейкозе,

узловой эритеме или поверхностно расположенные лимфатические узлы.

Киста (кистозный): полость с соединительнотканной оболочкой в гиподерме плотноэластической консистенции; например, бранхиогенная киста шеи.

22.2. Бледность

22.2.1. Общая бледность

Бледность ребенка еще не позволяет говорить об анемии, хотя она является наиболее частой ее причиной. Наряду с анемией следует иметь в виду и многие другие факторы. При дифференциальной диагностике необходимо оценить способность ребенка переносить нагрузки, определить показатели гемоглобина, артериального давления, исследовать мочу, проверить наличие отеков.

Снижение уровня гемоглобина в циркулирующей крови (анемия). Нарушение образования эритроцитов (гипопластическая, железодефицитная и другие анемии). Усиленное разрушение эритроцитов и укорочение продолжительности их жизни (гемолитическая анемия, как правило, с желтухой). Острое или хроническое кровотечение, массивное кровотечение или микрокровотечение. Дифференциальную диагностику анемий см. раздел 48.2.

Недостаточная циркуляция крови в периферических сосудах может быть вызвана спазмом артериол и капилляров, уменьшением циркуляции крови на периферии (централизация кровообращения) или снижением сердечного выброса. Непосредственные причины: холод, страх, боль; глсмерулонефрит, пиелонефрит; шок и коллапс различного происхождения; эндо-, мио- и/или перикардит; стеноз устья аорты и другие предпосылки левожелудочковой недостаточности; цинга; рахит.

Утолщение слоев тканей, лежащих над капиллярами. Прозрачность кожи значительно снижастся при таких состояниях, как отеки с тяжелой гипопроотеинемией: нефроз, нефротический синдром; энтеральная потеря белков (часто в сочетании с алиментарной анемией); тяжелая ожоговая болезнь, одновременно в большинстве случаев также и токсическая анемия; алиментарная гипопроотеинемия при неправильном «мучном» питании (часто одновременно с алиментарной анемией); микседема, тяжелая форма гипотиреоза, при которой наряду с микседематозным утолщением кожи имеется и гипопластическая анемия; гиповитаминоз А, вызывающий утолщение и сухость кожи; конституционально обусловленное утолщение кожи. **Дефицит пигмента.** Блондины со светлыми волосами (бесцветные волосы).

Фенилкетонурия, болезнь Феллинга: слабоумие, приступы судорог и специфический «мышинный» запах тела.

Альбинизм, врожденный дефицит пигмента, образующего меланин. При тотальном альбинизме отсутствует всякий пигмент. Почти белая кожа ребенка очень чувствительна к солнечному облучению. Волосы бледно-желтые, почти белые. Красная сосудистая оболочка глаза просвечивается через лишенную пигмента радужку. Острота зрения нарушена из-за рассеивания света. Повреждение световыми лучами области зрительного пятна приводит к выпадению полей зрения. При частичном альбинизме пигмент отсутствует на ограниченных участках кожи, в волосах (чаще в лобной области) или только в глазах. Иногда обесцвечены только пряди волос, брови или ресницы. У детей-альбиносов надо целенаправленно исследовать пигментацию внутреннего глаза, определять нистагм и состояние слуха (глухота).

22.2.2. Регионарная бледность, депигментация

Побледнение ограниченного участка тела чаще бывает следствием **сниженного артериального кровотока** обычно в результате эмболии. Особая ее форма — синдром Николау, *embolia cutis medicamentosa*, представляет собой последствие попадания лекарств с кристаллической структурой в мелкие артерии, например, депо-пенициллина. Во время внутримышечной инъекции или вскоре после нее появляется сильная боль в месте инъекции. Затем ишемия в окружающей зоне, мраморность кожи и ее отек.

Синдром арлекина обычно наблюдается на 3—4-й день после рождения. Безвредная, иногда резко выраженная разница в окраске разных половин тела, связанная с значительным изменением тонуса сосудов. Если ребенок лежит на левом боку, то эта половина тела становится розовой, а противоположная бледной. При перемене положения соответственно изменяется и цвет обеих половин тела. В положении на спине или во время крика ребенка этот феномен исчезает.

Дефицит пигмента. Депигментация обычна на месте обширных рубцов после ожогов.

Витилиго, пятнистая депигментация на нехарактерных местах кожи; волосы на них также обесцвечиваются (круговой альбинизм). Возникает у детей школьного возраста. Квашиноркор. Нарушения питания у детей позднего грудного и младшего возраста в экваториальных странах (Индия, Африка) вызывают нарушение образования пигмента в целом, но депигментация отмечается на отдельных местах. Черные волосы приобретают рыжевато-коричневый оттенок, наблюдаются также дерматит, отек, дистрофия, анемия и задержка роста.

22.3. Цианоз

Различают цианоз истинный и псевдоцианоз.

Псевдоцианоз — темно-коричневое окрашивание кожи, вызванное эндогенной или экзогенной пигментацией и отложением меланина, гомогентизиновой кислоты, мышьяка или других веществ. Эти изменения относятся к постоянным неустраняемым свойствам кожи.

Цианоз — синевато-красная окраска кожных покровов. В тяжелых случаях она распространенная, насыщенного синеватого оттенка. В легких случаях отмечается голубоватого оттенка акроцианоз (нос, губы, подбородок, уши, кисти рук).

Центральный цианоз (теплый, артериальный). В циркулирующей крови снижено содержание кислорода (менее 85 %). Согревание конечностей и других частей тела не приводит к их покраснению. После надавливания на кожу вновь появляется синеватое пятно.

Периферический цианоз (холодный, венозный). В артериях кожных сосудистых сплетений кровь с нормальным содержанием кислорода. Согревание кожи сопровождается ее покраснением. После надавливания вначале появляется розовое пятно, которое потом приобретает синеватый оттенок.

Цианоз во всех случаях указывает на то, что в соответствующем участке снижено содержание кислорода в крови. Тяжелый общий цианоз сопровождается диспноэ при нагрузке или в покое. Особенности диспноэ см. главу 3.

Центральный цианоз разделяют на **гемоглобиновый** и **метгемоглобиновый** (гемиглобиновый) цианоз в зависимости от валентности железа в молекулах гемоглобина. Эти молекулярные изменения могут обусловить симптоматику цианоза и в то же время являются критериями дифференциальной диагностики (при достаточном содержании эритроцитов в крови). При анемии необходимо превращение весьма большого, а при эритроцитозе — относительно незначительного количества восстановленного гемоглобина в метгемоглобин, чтобы придать коже синеватый оттенок.

22.3.1. Гемоглобиновый цианоз

В периферической крови повышено содержание восстановленного гемоглобина. Молекула гемоглобина содержит нормальное для физиологических условий двухвалентное железо (**феррогемоглобин**). Данная форма получила название «истинного цианоза в узком смысле». Причины его охарактеризованы ниже.

Патология кровотока в сердце. Венозная кровь из правой половины сердца попадает непосредственно в левую и оттуда идет в общий кровоток («синяя» болезнь). Гипероксидный тест позволяет отличить цианоз на почве порока сердца (цианоти-

ческий — цианотический) и вследствие тяжелого заболевания легких. Напряжение кислорода pO_2 менее 150 мм рт. ст. характерно для сердечного шунта справа налево (левожелудочковая гипоплазия); pO_2 выше 150 мм рт. ст. после теста с вдыханием кислорода указывает на легочную патологию.

Кардиоцентральный цианоз развивается при врожденном пороке сердца с обязательным ранним цианозом на почве шунта справа налево; при других пороках сердца, при которых поздний цианоз является обязательным или только вероятным, что зависит от градиента давления между левой и правой половинами сердца или соответственно между аортой и легочной артерией, существующий шунт слева направо может менять свое направление и начинать действовать в направлении справа налево (обратный шунт).

Первичный шунт справа налево наблюдается при ряде врожденных пороков сердца. Ведущим симптомом, помимо стойкого цианоза, является одышка при нагрузке (кормление, опорожнение кишечника, крик), иногда для разгрузки дети принимают положение на корточках. Пальцы имеют форму барабанных палочек, ногти в виде часовых стекол. Отмечаются отставание физического и психического развития, эритроцитоз и увеличенное содержание гемоглобина в крови.

Тетрада Фалло (рис. 144, см. цв. вкл.). Комбинированный порок развития сердца: стеноз устья легочного ствола, высоко расположенный дефект межжелудочковой перегородки, декстропозиция аорты, принимающей кровь от обоих желудочков, гипертрофия правого желудочка.

Значительное уменьшение легочного кровотока и тяжелый цианоз развиваются сразу же после рождения или несколько позднее (после зарращения овального отверстия и артериального протока).

На рентгенограммах тень сердца незначительно увеличена, по форме напоминает деревянный башмак с вогнутым левым контуром и приподнятой верхушкой. Прозрачность легочных полей значительно повышена. При выслушивании над основанием сердца определяются непостоянный систолический шум и жужжание.

Пентада Фалло. Помимо четырех признаков, описанных выше, отмечается также дефект межпредсердной перегородки.

Транспозиция крупных сосудов возникает вследствие ротационных нарушений в процессе эмбриогенеза. При этом аорта отходит от правого желудочка, а легочная артерия от левого. Если при этом отсутствуют дефекты межжелудочковой и межпредсердной перегородок, допускающие возможность шунтирования, то создаются два изолированных друг от друга круга кровообращения. Значительный цианоз возникает сразу же после рождения. Меньшая степень цианоза на ногах по сравнению с верхней половиной тела указывает на незарращение артериального протока, по которому обогащенная кислородом

кровь поступает в нисходящую аорту. На прямых рентгенограммах срединная тень необычно узкая, поскольку аорта и легочная артерия лежат непосредственно друг над другом. На рентгенограммах в боковой проекции (левое косое положение) тень сосудов, напротив, необычно широкая. Сердце, как правило, расширено, легочный кровоток усилен, дыхание учащено. Тоны сердца изменены и могут совсем не прослушиваться, печень увеличена. Прогноз очень плохой.

Триада Фалло: стеноз устья легочного ствола, дефект межпредсердной перегородки и гипертрофия правого желудочка. Цианоз выражен нерезко.

Атрезия трехстворчатого клапана. Цианоз резко выражен. Весьма ограниченная жизнеспособность обеспечивается только в тех случаях, когда кровь в легкие поступает через незаращенное овальное отверстие, дефект межпредсердной перегородки (шунт справа налево на уровне предсердий), через расширенные бронхиальные артерии или через артериальный проток. На рентгенограммах увеличена тень левого желудочка и правого предсердия, уменьшена тень правого желудочка. При выслушивании — необычные сердечные шумы, характер которых зависит от дополнительных аномалий (артериальный проток). Во время ангиографии контраст немедленно проникает в оба предсердия.

Общий артериальный ствол. Слияние начальных отделов аорты и легочной артерии. Общий артериальный ствол отходит от высоко расположенного дефекта в сердечной перегородке. Картину данного порока часто имитирует атрезия легочного ствола. Интенсивный цианоз наблюдается уже при рождении. Прогноз крайне неблагоприятный. На рентгенограммах увеличена тень сердца, особенно вправо, отсутствует конус легочной артерии, значительно расширена тень аорты, преимущественно начального отдела.

Поздний цианоз при обратном шунте. Пороки сердца со сбросом крови слева направо вначале протекают без цианоза, он развивается позднее. Постоянная перегрузка малого круга кровообращения объемом приводит к склерозу легочных сосудов, легочной гипертензии и соответственно гипертрофии правого желудочка. При дальнейшем повышении давления в малом круге давление в обеих половинах сердца становится одинаковым и шунтирование прекращается. Затем при еще большем повышении давления в правом сердце возникают обратное шунтирование (справа налево) и поздний цианоз. Чаще поздний цианоз наблюдается при следующих пороках сердца.

Дефект межжелудочковой перегородки, особенно в верхнем отделе, сочетается с отхождением аорты от обоих желудочков над дефектом перегородки со склерозом легочной артерии и гипертрофией правого желудочка (симптомокомплекс Эйзенменгера). Часто наблюдаются обратное шунтирование и поздний цианоз.

Дефект межпредсердной перегородки. Синдром Эбштейна. Транспозиция легочных вен в сочетании с дефектом межпредсердной перегородки. Открытый артериальный (боталлов) проток (очень редко).

Тяжелая сердечная недостаточность. Цианоз свидетельствует преимущественно о правожелудочковой недостаточности сердца. Дети с левожелудочковой недостаточностью сердца бывают скорее бледными. Они беспокойны, замкнуты, у них быстро развивается одышка, плохой аппетит. Дети предпочитают лежать в постели с высоко поднятой верхней частью тела, отказываются от участия в играх (табл. 53). Кислородом дышат неохотно

Таблица 53. Классификация сердечной недостаточности (предложенная ассоциацией кардиологов Нью-Йорка, 1967 г.)

Стадии	Проявления
I	Заболевание без признаков ограничения физической активности или снижения работоспособности
II	Незначительное снижение способности переносить нормальную физическую нагрузку
III	Выраженное снижение способности переносить незначительную физическую нагрузку
IV	Сердечная недостаточность в покое, усиливающаяся при любой нагрузке, неспособность к какой-либо физической активности

(в противоположность детям с легочными заболеваниями). Кисти влажные, холодные, цианотичные. Выражены признаки венозного застоя: набухание вен на шее, увеличение печени (наиболее ранний симптом), отеки на ногах, в области крестца и других, низко расположенных частях тела. В легких застойные хрипы, напоминающие бронхит, иногда кровохарканье. Сердечная недостаточность может развиваться при всех врожденных и приобретенных пороках сердца и быть следствием токсического или инфекционного поражения миокарда.

Основные ее причины: врожденные пороки сердца, приводящие к перегрузке сердечной мышцы; приобретенные пороки клапанов сердца; миокардит, эндокардит; миокардоз, прежде всего при гликогенозе (тип II Помпе) или юношеском ксантоматозе; перикардит, сращение перикарда (панцирное сердце); нарушения проводящей системы сердца, тяжелая продолжительная пароксизмальная тахикардия, блокада сердца; фетальный эндомиокардиальный фиброэластоз, эндокардиальный фиброз — крайне тяжелое заболевание, развивающееся в течение первых недель и месяцев жизни. Часто, но не всегда сочетается с врожденными пороками сердца, преимущественно с наиболее тяжелыми. Патоморфологически это фиброзное

уплотнение эндокарда и распространение процесса на миокард. Поражается преимущественно левая половина сердца. Рентгенологически тень сердца значительно увеличена во всех направлениях и имеет форму ядра.

Отмечаются тахикардия, ритм галопа, застойное увеличение печени, часто и селезенки.

Мгновенная сердечная смерть без предвестников связана с рефлекторной остановкой сердца на фоне аспирации, перитонеального шока (перфорация, сверхострое ущемление), QT-синдрома или молниеносной инфекции с развитием миокардита.

Тяжелые нарушения дыхания обычно сопровождаются умеренным цианозом. Выраженность его увеличивается соответственно нарастанию тяжести дыхательной недостаточности (см. главу 3).

Диспноэ при сужении дыхательных путей. Ринит у новорожденных и грудных детей вызывает наряду с диспноэ беспокойство и цианоз. Дифференцируют от пневмонии. При рините закапывание в нос сосудосуживающих капель устраняет диспноэ и цианоз уже через 30 мин или быстрее. Атрезия хоан. Отек гортани при перитонзиллярном абсцессе, флегмоне дна полости рта, ожогах щелочами и кислотами, при аллергии (отек Квинке). Сдавление входа в гортань при гемангиоме, лимфангиоме, кисте корня языка, синдроме Пьера Робена. Закрытие просвета гортани, трахеи или бронхов на почве аспирации околоплодных вод, инородных тел, при тяжелом воспалении слизистых оболочек, например, круп, флегмонозной гнойной эпиглоттит, стенозирующий ларинготрахеобронхит, тяжелый спастический бронхит, бронхиолит, тяжелая форма бронхиальной астмы, паралич голосовых связок, ларингоспазм при столбняке. Острое нарушение вентиляции во время тяжелого приступа кашля при коклюше, бронхоэктазии или приступа судорог при столбняке. Компрессия трахеи и крупных бронхов извне при процессах, исходящих из средостения.

Ограничение дыхательной поверхности легких при пневмонии, прежде всего при плевропневмонии, абсцедирующей, интерстициальной пневмонии, диссеминированной бронхопневмонии, грибковой пневмонии; пороках развития легких; ателектазах, дистелектазах, при болезни гиалиновых мембран у новорожденных, преимущественно у недоношенных; пневмотораксе; при плевральном выпоте различной этиологии, в том числе хило- и гемотораксе; диафрагмальной грыже.

Нарушение дыхательных движений вследствие множественных переломов ребер; поражения дыхательных мышц, например, при полиомиелите, ботулизме, синдроме Гийена—Барре, параличе Ландри, миопатии, столбняке, дифтерийном параличе, при синдроме высокого поражения спинного мозга, миелите, гематомииелии, опухолях спинного мозга.

Поражение дыхательного центра при интоксикации (см. табл. 123), энцефалите, шоке, кровоизлиянии в мозг.

Отравление окисью углерода (угарный газ) вначале обуславливает розовый цвет кожи, в более поздней стадии развивается тяжелый цианоз.

22.3.2. Метгемоглибиновый цианоз

Метгемоглобин (гемиглобин) образуется под воздействием различных медикаментов и ядов в результате окисления двухвалентного железа в молекуле гемоглобина в трехвалентное. Развивающийся при этом цианоз придает коже не столько синеватый, сколько коричневатый оттенок. Кровь имеет темный цвет и шоколадный оттенок. При стоянии на воздухе она не светлеет, так как не способна воспринимать кислород. Светло-красная окраска крови восстанавливается только после добавления к ней катализина или аскорбиновой кислоты, что имеет важное дифференциально-диагностическое значение.

Образование метгемоглобина проявляется такими признаками, как ограниченное по времени появление цианоза, обычно связанное с приемом медикаментов или определенных продуктов; быстрое уменьшение цианоза после внутривенного введения тионина (катализина) *, метиленового синего или аскорбиновой кислоты; включения в эритроцитах (включения Гейнца). Продолжительное воздействие токсических веществ приводит к усиленному распаду эритроцитов и токсически-гемолитической анемии. В случаях хронической интоксикации одновременно могут наблюдаться легкий цианоз и небольшая желтушность. Спектроскопическое исследование позволяет обнаружить метгемоглобин по характерным линиям поглощения света.

Метгемоглобинемия особенно опасна для грудных детей первых месяцев жизни, поскольку сохраняющийся в их организме гемоглобин F очень быстро окисляется. Наиболее частые ее причины: назначение ацетанилида в виде фенацетина или антифебрина (свечи); нитриты в загрязненной или колодезной воде, в длительно хранившемся шпинате или в консервах, долго остававшихся открытыми; анилин из чернил для маркировки белья и пеленок; пары нафталина из шариков против моли, которые закладывают в белье грудных детей.

У детей независимо от возраста причиной метгемоглобинемии могут быть сульфаниламиды, назначаемые в высоких дозах, особенно опасные для пациентов с дефицитом глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы; хлорат калия ($KClO_3$), дезинфицирующее средство, сильный оксидационный яд.

Наследственная метгемоглобинемия в отличие от описанного метгемоглибинового цианоза связана с наследственным дефектом метгемоглобинредуктазы, обеспечивающей восстановление трехвалентного железа в двухвалентное. Выделяют также осо-

* В отечественной медицинской практике в таких случаях вводят внутривенно 30% раствор натрия тиосульфата. — Примеч. ред.

бую форму наследственной гемоглобинопатии с гемоглобином М (электрофорез гемоглобина).

«Серый» синдром. Эта форма цианоза связана с применением левомицетина (хлорамфеникола) (см. раздел 3.7.2) у детей первых месяцев жизни; возможна и у новорожденного, если мать незадолго до родов пользовалась этим антибиотиком.

22.3.3. Периферический цианоз, мраморная кожа

Периферический цианоз называют также холодным цианозом. Отдельные участки кожи полнокровные, но холодные на ощупь в противоположность центральному цианозу. Причины его различны.

Снижение минутного объема сердца приводит к заустеванию капиллярного русла, увеличению артериовенозной разницы по кислороду (сердечная недостаточность, перикардит, панцирное сердце).

Локальный стаз в конечных отделах кровеносного русла при охлаждении, окоченении; коллапсе и шоке различного генеза (см. раздел 6.3.1); осложнениях наркоза, эмболии артерий и эритремии (полицитемии).

22.4. Желтуха

Желтухой называют окрашивание кожи в желтоватый, желтовато-оранжевый или желтовато-зеленоватый цвет. Истинную желтуху необходимо отличать от псевдо-, или ложной, желтухи.

Ложная желтуха наблюдается у грудных детей в возрасте старше 4 мес вследствие желтовато-оранжевого окрашивания кожи, вызванного избытком морковного пюре или морковного сока в пище ребенка (каротиновая желтуха). Уровень билирубина в крови нормальный. Поскольку каротин является предшественником витамина А (1 молекула каротина=2 молекулы витамина А; «витамин защиты кожи»!) и откладывается в эпителии кожи и слизистой оболочке, постольку наиболее интенсивная желтая окраска при передозировке каротина наблюдается на участках кожи с более толстым эпидермисом, т. е. на ладонях и подошвах. Склера глаз, где слой эпителия очень тонок, остается белой.

Истинная желтуха вызвана высоким содержанием билирубина в крови. Ее дифференциальную диагностику см. в разделе 49.1.

22.5. Диффузное покраснение кожи

Диффузное покраснение кожи не сопровождается ее структурными изменениями. Оно может захватывать значительные части тела или распространяться на всю его поверхность при следующих состояниях.

Здоровые новорожденные в течение 1-го дня жизни; кожа розовая, светло-красная.

Однородные близнецы с фетопетальной трансфузией. Общая плацента вызывает перераспределение кровотока у однородных близнецов, при этом у одного развивается анемия и бледность, а у другого — эритроцитоз и покраснение кожи.

Сильное возбуждение или усиленная физическая нагрузка.

Крик, перенапряжение при дефекации вызывают покраснение прежде всего головы ребенка.

Сильный кашель, например во время приступов коклюша средней тяжести, его тяжелые приступы сопровождаются цианозом.

Высокая температура, нередко при повышении температуры и усиленном потении на коже появляется большое количество мельчайших водянистых пузырьков (потница).

Скарлатинозное лицо. Диффузное покраснение лица с характерной бледностью вокруг рта.

Синдром Кавасаки, слизисто-кожный лимфоэластический синдром.

Воздействие атропина. Результат отравления атропином или передозировки препарата при лечении пилороспазма, бронхиальной астмы или спастического бронхита.

Отравление алкоголем, скополамином или галлюциногенами (ЛСД и др.).

Отравление газом или дымом, содержащим угарный газ. Характерны вишнево-красная окраска кожи и цветущий внешний вид ребенка, находящегося уже в бессознательном состоянии. Тяжелые отравления с нарушением кровообращения сопровождаются цианозом.

Тяжелая ацетонемия. Состояние тяжелого эксикоза; дети апатичны, глаза запавшие, сознание нарушено. Кожа теплая, розовая, щеки красные. При недостаточности кровообращения краснота переходит в цианоз. Запах ацетона в выдыхаемом воздухе и от мочи. Проба на ацетон в моче положительная. Часто ацидоз. Дыхание большое, замедленное (Куссмауля). Причины ацетонемии: повторная рвота и недостаток углеводов в пище могут стать причиной ацетонемии, «голодный ацидоз»; воспалительные заболевания (острые вирусные инфекции, аппендицит, гастроэнтерит и другие поражения желудочно-кишечного тракта); заболевания центральной нервной системы (энцефалит, менингит, опухоли мозга); кишечная непроходимость различного происхождения; отравления, прежде всего алкоголем, бензолом, щелочами, кислотами, грибами, ракотником и моющими средствами; ацетонемическая рвота развивается у детей с нейропатическими предпосылками под влиянием таких провоцирующих факторов, как психическая перегрузка, физическое перенапряжение, инфекция, обильная жирная пища (обычно во время праздников и дней рождения); склонна к рецидивам. Чаще болеют дети дошкольного и млад-

шего школьного возраста. Ацетонемия и ацетонурия порой предшествуют рвоте; сахарный диабет, недиагностированный, плохо компенсированный или изменивший течение вследствие острого интеркуррентного заболевания. Наиболее тяжелая картина ацетонемии и ацидоза развивается при диабетической коме.

Гиперинсоляция («солнечный удар»). Краснеют открытые участки кожи, подверженные действию солнечного облучения; часты при этом головная боль и рвота.

Ожоги I степени.

Синдром арлекина у новорожденных см. раздел 22.2.2.

22.6. Пятнистое распространенное покраснение кожи

Диффузное пятнистое покраснение кожи обычно обусловлено расширением капилляров. Такие пятна исчезают на время надавливания на них пальцем или стеклянной палочкой, что позволяет отличить их от кровоизлияний в кожу. Встречаются и смешанные нарушения, когда расширение капилляров сочетается с кровоизлиянием в кожу (например, геморрагическая форма кори). Экзантемы, описываемые в этом разделе, приводят к своеобразным изменениям кожи и ее шелушению.

Пятнистые изменения на коже бывают различными по характеру и величине. Высыпания при инфекциях отражены на рис. 145 и в табл. 54.

Корь, вирусная инфекция. Инкубационный период 9—11 дней, температурная кривая с двумя вершинами, изменения кожи и слизистых оболочек: конъюнктивит (слипающиеся глаза, иногда светобоязнь), ринит, бронхит (кашель), часто энтерит, а также типичные пятна Филатова—Коплика, появляющиеся за 1—2 дня до высыпания (см. рис. 326, а). Пятна Филатова—Коплика — это мелкие белесоватые папулы с небольшой зоной покраснения вокруг, располагающиеся на слизистой оболочке щек. Сыпь на коже — крупные папулы, величина и количество которых уменьшаются в направлении голова—ноги. Схема течения кори приведена на рис. 148, а экзантема — на рис. 146, 147, 149 (см. цв. вкл.). Осложнения кори отражены в табл. 55.

Краснуха. Экзантема при краснухе напоминает высыпания при кори, но более редкая и локализуется почти исключительно на туловище, на слизистых оболочках ее не бывает. Характерные признаки: увеличение лимфатических узлов на шее, особенно затылочных. В крови увеличено количество плазматических клеток. Высыпания при краснухе представлены на рис. 150 (см. цв. вкл.).

Скарлатина. Возбудитель — стрептококки группы А. Типичный анамнез: острое начало с быстрым повышением температуры до высоких цифр, рвота, головная боль, боль при глотании. Характерные признаки: ангина с «пылающим» ярко-красным зевом, «малиновый» язык (ярко-красный язык с выступающими

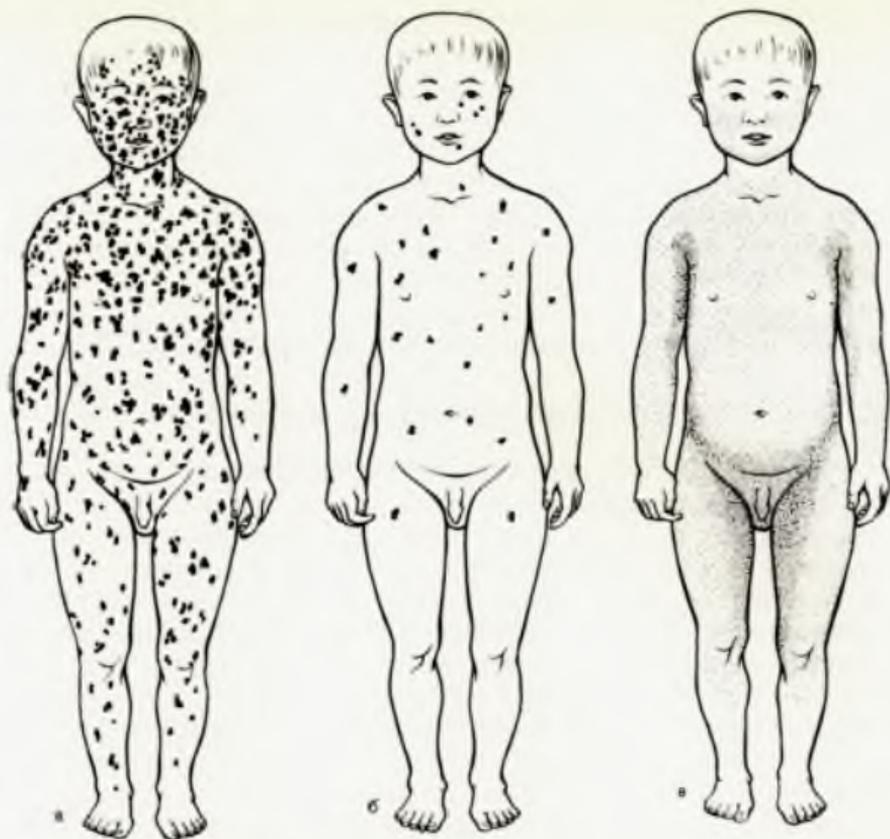


Рис. 145. Типичная сыпь при кори (а), краснухе (б), скарлатине (в).

сосочками) и мелкопятнистая экзантема. Высыпания могут быть слабо выражены, наиболее обильны они на внутренней поверхности проксимальных отделов конечностей и на туловище (рис. 151, см. цв. вкл.). Диффузное покраснение лица с бледностью вокруг рта (рис. 152, см. цв. вкл.). На 2-й неделе появляется грубое пластинчатое шелушение кожи (см. рис. 214).

Раневая скарлатина. Первичное проникновение стрептококка не через миндалины, а через раневую поверхность также вызывает характерные для скарлатины общие изменения. Ангина и изменения языка при этом обычно отсутствуют.

Осложнения скарлатины отражены в табл. 56.

Бактериальный сепсис различной этиологии. Кожные высыпания при сепсисе напоминают скарлатинозную экзантему; признаки гематогенного метастазирования инфекции и нарушение кровообращения. Описание сепсиса приведено в разделе 6.3.4, а септической скарлатины — в табл. 56.

Экзантема внезапная (subitum). Характерные признаки: болеют только маленькие дети в возрасте до 3 лет. Температура внезапно повышается до высоких цифр, появляются менингеальные симптомы, иногда судороги (ликвор нормальный). Через

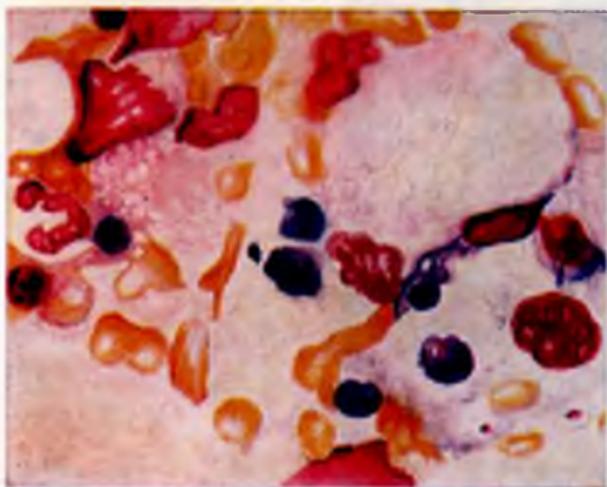


Рис. 61. Болезнь Гоше. Накопление липидов в больших ретикулярных клетках костного мозга («пенистые клетки»).



Рис. 66. Болезнь Вильсона. Коричнево-зеленые кольца Кайзера — Флейшера в десцеметовой оболочке глаз.

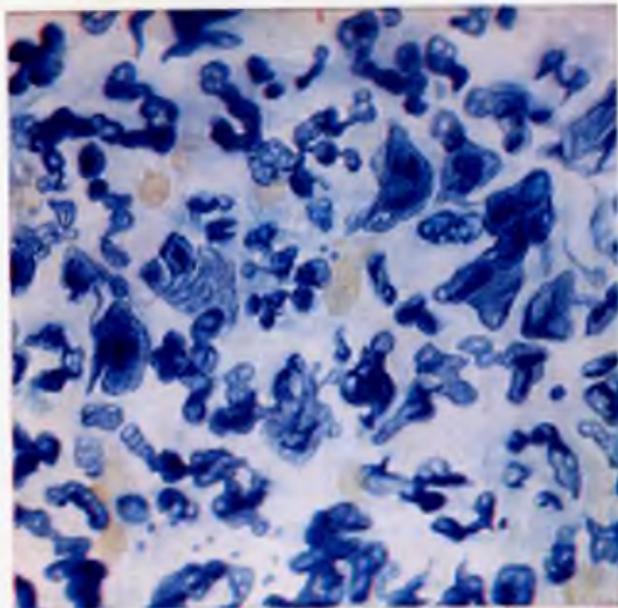


Рис. 135. Гнойный ликвор при менингите. Диплококки расположены как внутри, так и вне клеток. Окраска метиленовой синью.

к стр. 363



Рис. 144. Тетрада Фалло. Общий цианоз. Инъекция конъюнктивы при полиглобулии. Пальцы в форме барабанных палочек.

к стр. 392

Рис. 149. Крупнопятнистая экзантема при кори (видна также за ушами).



к стр. 399

к стр. 399



Рис. 150. Краснуха.

к стр. 400



Рис. 151. Скарлатина. Наиболее выражены высыпания на животе и конечностях.



Рис. 152. Лицо при скарлатине. Диффузное покраснение щек, побледнение вокруг рта.

к стр. 400



Рис. 157. Аллергическая сыпь при лечении пенициллином по поводу инфекции дыхательных путей.

к стр. 407



Рис. 159. Анулярная экзантема при ревматическом кардите. Нежные, едва видимые кольца.

к стр. 407

Рис. 160. Узловатая эритема на фоне
первичного туберкулеза.



к стр. 408

Рис. 161. Полиморфные высыпания
при экссудативной эритеме.



к стр. 408



Рис. 162. Полиморфные высыпания на ладонях при многоформной экссудативной эритеме (папулы, пузырьки).

к стр. 408

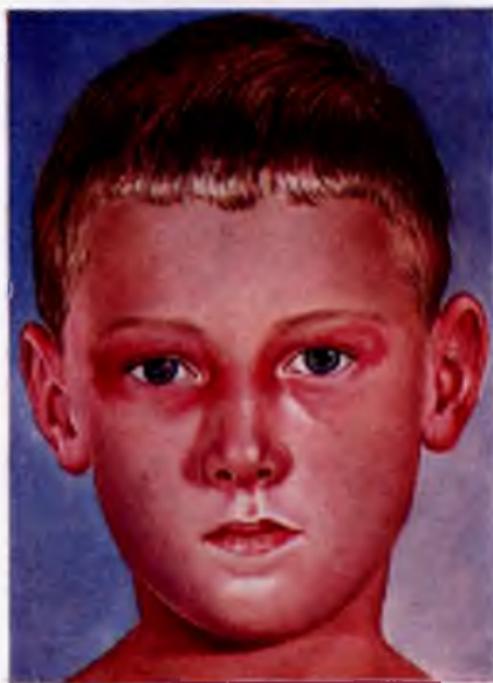


Рис. 163. Дерматомиозит.

к стр. 408

Рис. 168. Атопический дерматит у годовалого ребенка. В местах прилегания пеленок наложения молочницы, мучительный зуд.



к стр. 412

Рис. 170. Очаг псориаза.



к стр. 414



Рис. 171. Крапивница неизвестной этиологии.

к стр. 414



Рис. 175. Дерматит от яда медузы. Быстро возникшее покраснение и крапивница, сильная многодневная боль.

к стр. 414

Рис. 181. Плоская гемангиома на затылке.



к стр. 421

Рис. 186. Контактный моллюск.



к стр. 423



Рис. 187. Экзема при чесотке. Папулезные высыпания, следы расчесов.



Рис. 188. Папулезная эритема на ягодицах. Пятна, папулы, язвы, корки.



Рис. 191. Ветряная оспа. Высыпания и на волосистой части головы.



Рис. 192. Детская почесуха (строфулюс).

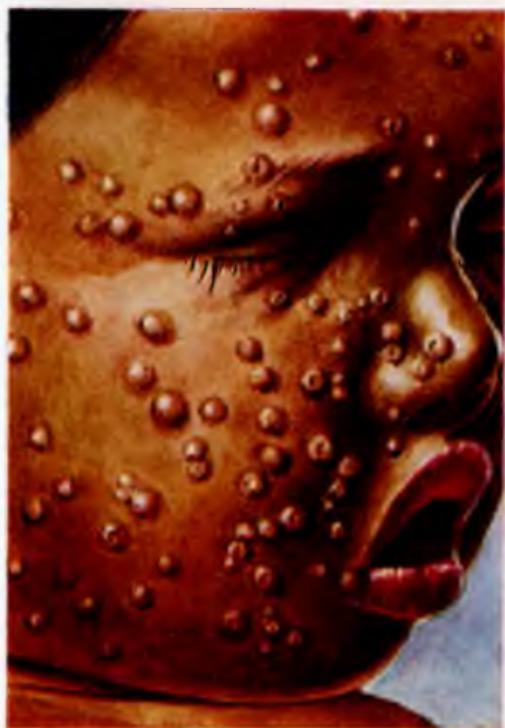


Рис. 202. Натуральная оспа в стадии пустул.

к стр. 432



Рис. 204. Синдром Блоха — Сульцбергера у ребенка в возрасте 8 дней.

к стр. 434

Рис. 207. Эксфолиативный дерматит Риттера.



к стр. 436

Рис. 217. Пигментная крапивница.



к стр. 445



Рис. 219. «Монгольское» пятно на правой ягодице (сравните с рис. 241).

к стр. 447



Рис. 227. Белый локон как изолированный признак нарушения пигментного обмена, лейкозизм (другие нарушения отсутствуют).

к стр. 456

Рис. 235. Тяжелая форма глубокой трихофитии на волосистой части головы, керион (медовые соты) Цельса. Бактериальная суперинфекция.



к стр. 460

Рис. 241. Старые и свежие гематомы после избиения ребенка (сравните с рис. 219).



к стр. 467



Рис. 245. Петехии при менингококковом сепсисе.

к стр. 478



Рис. 248. Анафилактикционная пурпура Шенлейна — Геноха.

к стр. 479



Рис. 261. Кожные инфильтраты при остром лейкозе.

к стр. 498

Рис. 146. Корь. Светобоязнь из-за конъюнктивита, ринит, типичная сыпь. Измученный, но сохраняющий ясное сознание ребенок (сравните с выражением лица ребенка на рис. 147).



Рис. 147. Токсическая форма кори. Сомноленция.



Таблица 54. Дифференциальный диагноз заболеваний, сопровождающихся экзантемой

Болезнь	Инкубация, дни	Продром, дни	Картина экзантемы	Локализация	Изменения зева	Лихорадка	Лейкоциты
Скарлатина	1—7	0	Мелкоточечная	Преимущественно на внутренней поверхности плеч и бедер. Лицо красное, бледный треугольник у рта	Тонзиллит, энантема	Начинается внезапно	Лейкоцитоз, гранулоцитоз, эозинофилия
Корь	9—11	3—5	Крупнопятнистая, сливающаяся	Преимущественно на лице. Интенсивность сыпи снижается в направлении голова—ноги	Энантема, пятна Филатова—Коплика	Две волны повышения температуры	Лейкопения, лимфопения
Краснуха	14—21	1—2	Мелкопятнистая, редкая	Лицо и туловище	Редкая энантема	Выраженная	Лейкопения, лимфоцитоз, плазматические клетки
Экзантема внезапная	3—7	3—4	Мелко- и среднепятнистая	Преимущественно на туловище	Отсутствуют	Внезапный подъем температуры; через 3—5 дней ее критическое падение с появлением сыпи	Высокий лимфоцитоз, лейкопения
Инфекционная эритема (пятая болезнь)	6—14	0	Среднепятнистая, сливающаяся	Лицо, в форме бабочки	Отсутствуют	Выраженная	Нехарактерные

Вирусные заболевания с различной факултативной экзантемой (ЕСНО, Коксаки-А, В-вирусы, мононуклеоз и др.)	—	0—4	Очень вариабельная, чаще всего мелкопятнистая	Преимущественно на туловище	Фарингит, герпетическая ангина при инфекции Коксаки А	Высокая	Лейкопения, лимфоцитоз
Аллергическая экзантема	—	0	Полиморфная крапивница	Преимущественно на лице и на конечностях	Отсутствуют	Редко	Эозинофилия

3—5 дней температура снижается и появляется кожная сыпь (см. рис. 513). В начале повышения температуры отмечается небольшой лейкоцитоз, после высыпания — лейкопения с относительным лимфоцитозом.

Инфекционная эритема (пятая болезнь). Редкое вирусное заболевание, не представляющее существенной опасности для детей. Появляются высыпания в виде гирлянд на разгибательной поверхности конечностей. Красная окраска экзантемы быстро переходит в синевато-красную. На лице сыпь в форме бабочки.

Продромальная стадия ветряной и натуральной оспы. В редких случаях пятнистая экзантема у таких больных напоминает скарлатинозную сыпь.

Вирусный гепатит. В некоторых случаях заболевания на лице ребенка, а также на руках появляется крупнопятнистое покраснение (рис. 153) на фоне желтухи.

Менингококковый менингит. Бывает экзантема средней величины, кроме петехий и довольно больших кровоизлияний в кожу. Характерны менингеальные симптомы (рвота, ригидность мышц затылка, беспокойство, обычно высокая температура).

Брюшной тиф характеризуется появлением розеол. Это округлые редкие участки покраснения кожи диаметром в несколько миллиметров. Они появляются в течение первой недели заболевания. Чаще всего розеолы локализуются на коже живота (рис. 154). Важными дифференциально-диагностическими признаками являются высокая температура, увеличение селезенки, апатия.

Другие вирусные инфекции: **мононуклеоз, инфекции, вызванные ЕСНО, Коксаки А, В-вирусами.** Экзантема мелко- или среднепятнистая. Изменения на слизистых оболочках бывают не во всех случаях. Ангина развивается при инфекционном моно-

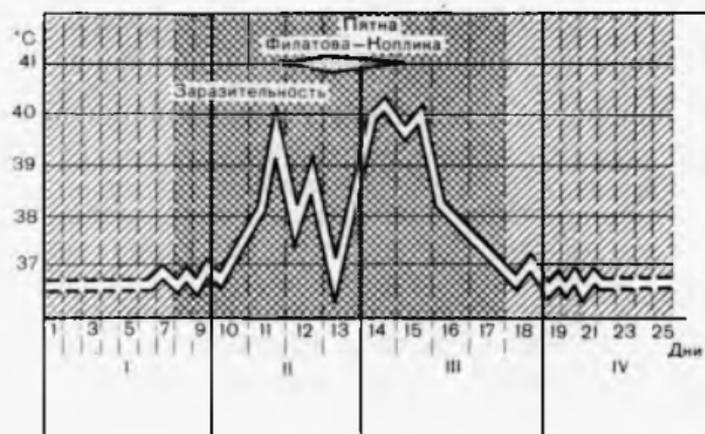


Рис. 148. Течение кори (схема).

I — инкубационный период; II — начальный, или катаральный, период; III — период высыпания; IV — реконвалесценция.

Таблица 55. Осложнения кори

Круп: тяжелый ларингит в рамках поражения верхних дыхательных путей, обусловленный прежде всего воспалительным отеком

Пневмония: первичная вирусная пневмония или вторичная диссеминированная бронхопневмония

Средний отит: обычно бактериальная суперинфекция

Энцефалит: нередко развивается уже в продромальном периоде, но чаще на 3—10-й день после появления сыпи. Плеоцитоз до 1000/3 клеток

Снижение сопротивляемости к различным бактериальным инфекциям: туберкулезу (в том числе диссеминированному), дифтерии, скарлатине, коклюшу

Таблица 56. Осложнения скарлатины

Токсическая скарлатина, молниеносная скарлатина: бессознательное состояние, кровозлияния в кожу, картина шока

Септическая скарлатина с бактериемией: на фоне общих симптомов сепсиса наблюдаются некротическая ангина, язвенно-некротические изменения слизистой оболочки ротовой полости, гнойный синусит, некротический средний отит и мастоидит. В последующем тромбоз синусов мозга, гнойный менингит, абсцесс мозга, абсцедирующий лимфаденит, остеомиелит, эмпиема суставов, бактериальный эндокардит, абсцесс легкого

Метастазирующая бактериальная инфекция (фрагменты септической скарлатины): перфоративный средний отит, шейный лимфаденит с абсцедированием или без него и симптомы септической скарлатины, описанные выше

Токсико-аллергические поражения

Скарлатинозный ревматоид, ранний ревматоид в конце 1-й недели заболевания, поздний ревматоид как проявление «второй болезни». Скарлатинозный кардит: бородавчатый эндокардит и миокардит, начинающийся на 3—4-й неделе болезни

Скарлатинозный нефрит: интерстициальный нефрит (легкая форма) либо геморрагический гломерулонефрит, развивающийся в большинстве случаев на 14-й день заболевания

«Вторая болезнь», «рецидив»: в настоящее время на фоне применения пенициллина явление крайне редкое; наблюдаются не рецидивы, а новые случаи болезни

Рис. 153. Кореподобная экзантема при вирусном гепатите. Синдром Джанотти — Крости.



нуклеозе, герпетическая ангина при инфекции Коксаки А. Инфекция Коксаки А16 сопровождается макулопапулезной экзантемой на кистях и стопах, иногда с отдельными пузырьками (синдром кисть-стопа). Лихорадка отсутствует, общее самочувствие заметно не страдает. Инфекция часто эндемичная.

Слизисто-кожный лимфатический синдром (синдром Кавасаки). Периодическое, наподобие приступов появление полиморфной экзантемы наряду с эритемой на ладонях и на подошвах.

Вторичный сифилис. Специфические высыпания появляются в течение первых месяцев жизни. Отмечаются крупнопятнистое непостоянное покраснение кожи, иногда с коричневатым оттенком, и мелкие узелки в коже. Наиболее выражены изменения на подошвах и ладонях (рис. 155). Печень и селезенка увеличены, анемия, положительные серологические реакции на сифилис.

Розовый лишай. Острый дерматоз предположительно вирусной природы, возбудитель неизвестен. На коже туловища появляются обычно многочисленные овальные розового цвета пятна диаметром 15—20 мм, ориентированные по направлению кожных линий. На поверхности пятен легкое шелушение, несколько усиливающееся по краям, легкий зуд.

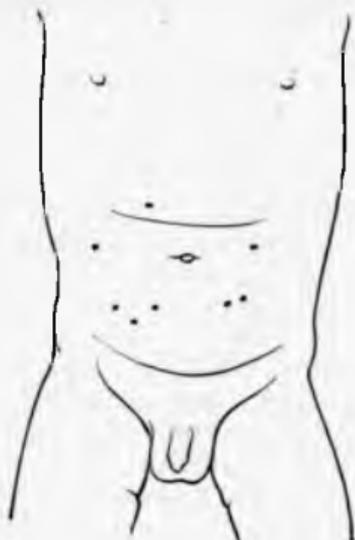


Рис. 154. Локализация и величина розеол при тифе.



Рис. 155. Пятнистая экзантема при врожденном сифилисе у девочки 8 мес.



Рис. 156. Дерматит при молочнице.

Дерматит при молочнице. Негомогенное покраснение в местах прилегания мокрых пеленок. Пятнистая сыпь на животе и спине, но наиболее выраженная в промежности и в анальной области, где часто бывают беловатые наложения, с трудом отделяющиеся, разросшиеся грибы в поверхностных слоях эпителия (рис. 156). Кожные проявления молочницы часто сочетаются с грибковым поражением слизистой оболочки ротовой полости, иногда с грибковой пневмонией или грибковым сепсисом. Беловатые наложения и подчеркнуто перианальное их расположение служат дифференциально-диагностическим признаком, позволяющим исключить интертригинозный дерматит (пеленочный дерматит).

Токсическая и аллергическая экзантема (токсикодермия).

Токсическая эритема новорожденных. На 2-й день жизни или несколько позднее появляются единичные или множественные

Рис. 158. Крупнопятнистая сыпь после противооспенной вакцинации на правом плече.



красные пятна, преимущественно на лице и туловище. В центре пятен часто определяется уртикарное возвышение диаметром 3—5 мм.

Ожоги I степени (непосредственно в месте поражения) и ожоги II, III степени вне места поражения — сопутствующая экзантема.

Непереносимость лекарственных препаратов. В большинстве случаев возникает экзантема с пятнами разных размеров, иногда напоминающая коревую или скарлатинозную сыпь. Чаще такую экзантему вызывают следующие лекарства. Пенициллин и его производные, устойчивые к действию пенициллиназы. Сыпь мелкопятнистая, распространенная преимущественно на туловище (рис. 157, см. цв. вкл.). Применение ампицилина сопровождается кореподобной сышью примерно у каждого 10-го ребенка. Однако при этом повышение температуры и характерные для кори изменения на слизистой оболочке не возникают. Экзантема чаще бывает на 8—11-й день лечения, но возможно и раннее ее появление. Антиэпилептические средства (фенобарбитал, примидон), сульфаниламиды, жаропонижающие. При наиболее тяжелой лекарственной аллергии развивается синдром Лайелла. Противооспенные и другие прививки (рис. 158).

Растения (например, примула), **красящие вещества** и другие химикаты. Уртикарии или нехарактерная мелкопятнистая сыпь возникает непосредственно после токсического воздействия или в результате предшествующей сенсibilизации (контактный дерматит можно диагностировать с помощью аппликационного теста, см. раздел 22.7).

Пищевая аллергия, например, на рыбные продукты или на бананы.

Переливание несовместимой крови, при наиболее острых и тяжелых реакциях развивается анафилактический шок.

Кольцевидная (анулярная) эритема, например при ревматизме, имеет вид колец нежно-розового цвета. Они обычно возникают на передней поверхности туловища и могут остаться незамеченными (рис. 159, см. цв. вкл.). Зуд обычно отсутствует.

Узловатая эритема, большие, слегка приподнятые пятна красного или сине-красного цвета, чаще на передней поверхности голеней (рис. 160, см. цв. вкл.), а также на плечах и лице, обычно весьма болезненные, их появление сопровождается лихорадкой. В прошлом узловатую эритему связывали с туберкулезной инфекцией (первичный туберкулез). В настоящее время ее рассматривают как гиперергическую реакцию на стрептококковую инфекцию и сульфаниламиды. Узловатая эритема может наблюдаться также при вирусной инфекции, язвенном колите и саркоидозе (синдром Лефгрена).

Экссудативная многоформная эритема (малая форма); экссудативная злокачественная эритема, или синдром Стивенса—Джонсона (большая форма). При малой форме слизистые оболочки не поражаются. При большой форме эритемы эрозии располагаются в области отверстий тела, в том числе на слизистой оболочке губ, носа, на конъюнктиве, в области анального отверстия, влагалища, на половом члене. Одновременно отмечается и тяжелая экзантема: большие округлые пятна вначале светло-розового цвета, вскоре приобретающие синеватый оттенок. Центр пятна затем бледнеет, при слиянии пятен образуется кольцевидный полиморфный рисунок (кокарда). В иных случаях возникает гириандоподобный, полициклический узор (рис. 161, см. цв. вкл.), в других образуются папулы и пузыри (рис. 162, см. цв. вкл.). Преимущественная локализация: разгибательная поверхность конечностей, кисти, стопы, туловище, реже лицо. Причина: гиперергическая реакция на инфекции (герпес, стрептококковая ангина) или на лекарственные препараты (антибиотики, сульфаниламиды, барбитураты, спазмолитики и др.). Максимальный вариант этих реакций проявляется синдромом Лайелла.

Красная волчанка, эритематоз относится к диффузным болезням соединительной ткани (коллагенозы). Хроническая экзантема проявляется изменением кожи на обеих сторонах носа в виде бабочки, реже кореподобной сыпью на туловище и конечностях с легким шелушением. Другие симптомы: лихорадка, поражение суставов, преимущественно крупных, иногда плеврит, бородавчатый эндокардит, хронический гломерулонефрит с гипертонией и почечной недостаточностью, реже нефротический синдром, генерализованное увеличение лимфатических узлов, а также печени и селезенки. В крови высокая СОЭ, гипергаммаглобулинемия, положительный тест Кумбса, антинуклеарные антитела (LE-фактор) и LE-клетки. Содержание компонента снижено.

Дерматомиозит также относится к коллагенозам. Поражаются кожа, подкожная клетчатка, мышцы. Синевато-красные пятна локализуются преимущественно вокруг глаз, реже на конечностях (рис. 163, см. цв. вкл.). Отмечаются общая мышечная слабость, небольшая лихорадка, иногда состояние протрации. Мышечная слабость прогрессирует различными темпами, инди-

видуальными для каждого случая болезни. Смерть может наступить вследствие остановки дыхания или легочной инфекции, связанных с недостаточностью дыхательной мускулатуры. Характерные изменения кожи вокруг глаз служат важным дифференциально-диагностическим признаком. Электромиография патологических изменений обычно не выявляет. Биопсию следует производить в местах явного, клинически определяемого поражения мышц.

Псевдосепсис аллергический Висслера (хронический ювенильный артрит, системная форма). Полиморфная пятнистая или уртикарная сыпь быстропреходящая, склонная рецидивировать. Клиническая картина сепсиса, но без бактериемии: плохое общее состояние, высокая лихорадка интермиттирующего типа, лейкоцитоз с гранулоцитозом, высокая СОЭ, генерализованное увеличение лимфатических узлов, увеличение селезенки. Боль в суставах вначале летучая, затем становится интенсивной, постоянной. При дифференциальной диагностике следует иметь в виду другие заболевания, не поддающиеся действию антибиотиков, но быстро проходящие на фоне кортикостероидной терапии.

Акродиния, синдром Феера*. Ртутная энцефалопатия (нейроаллергия), наблюдавшаяся ранее весьма часто, а теперь ставшая редкостью. Встречается у детей младшего возраста (в основном у детей до 5 лет) и характеризуется многообразием таких клинических симптомов, как покраснение и крупнопластинчатое шелушение кожи, сильная потливость, особенно ладоней и подошв; выраженная гипотония мышц, не позволяющая ребенку стоять и даже сидеть (псевдопаралич); изменения характера, плаксивое, капризное поведение, отказ от игр, отсутствие аппетита, тахикардия и гипертензия; часто выпадение волос из-за трофических изменений фолликулов и в связи с несоответствующим обращением с ними (трихотилломания); повышение уровня ртути в крови и в моче в связи с ее повышенным поступлением в организм, например, с медикаментами.

Конституциональные причины экзантемы.

Интертригинозный дерматит. Негомогенное крупнопятнистое покраснение кожи у грудных детей на местах прилегания пеленок, внутренней поверхности бедер, а у пастозных детей и на шее. Развитию дерматита, вероятно, способствует плохой уход, когда ребенок долго лежит мокрый в не пропускающих воздух пеленках (а м м и а ч н ы й д е р м а т и т). Его дифференцируют с дерматитом при молочнице (находят нежные пленки разрастания гриба). При длительном пеленочном дерматите преобладает папулезная сыпь (см. Erythema gluteale papulosum).

Себорейный дерматит. Мелкопятнистые высыпания появля-

* В отечественной литературе акродиния считается заболеванием неясной этиологии. А. М. Гринштейн связывал ее с поражением промежуточного и спинного мозга. — П р и м е ч. р е д.



Рис. 164. Себорейный дерматит на лице ребенка с трисомией 21.

ются у детей в первые 3 мес жизни, локализуются чаще на лице, шее и в верхнем отделе грудной клетки (рис. 164). На волосистой части головы появляются серебристо-блестящие или тускло-серые чешуйки (себорея головы). Кожа обладает повышенной чувствительностью к различным раздражающим воздействиям; часто присоединяется пеленочный дерматит. Отли-

чия от атопического дерматита приведены в табл. 57.

Десквамативная эритродермия Лейнера развивается в первые месяцы после рождения и представляет крайнюю степень себорейного дерматита. Покраснение кожи вызвано распространенной сливающейся мелкопятнистой сыпью с грубыми пластинчатыми гнойными чешуйками (рис. 165). Незначительное поражение лица является дифференциально-диагностическим при-

Таблица 57. Различия атопического и себорейного дерматита

Клиническая характеристика	Себорейный дерматит	Атопический дерматит, экзема
Начало болезни	Первые 3 мес жизни	После 2 мес жизни
Зуд	Отсутствует	Сильно выражен
Кожные проявления	Мельчайшие красные пятна, легкое поверхностное шелушение. Мокнутие отсутствует, вторичная инфекция редкая	Узелки, мокнущая поверхность с корками, частое присоединение вторичной инфекции
Локализация	Складки кожи, преимущественно в местах прилегания пеленок. Пятна на щеках и на лбу. Обильные эпителиальные чешуйки на волосистой части головы («себорея»)	Лицо, крылья носа, ушные раковины, шея. Легкое покраснение щек, шероховатое шелушение («молочный струп»).
IgE/эозинофилия	-/-	Очаговое расщепление по всему телу ++/++



Рис. 165. Десквамативная эритродермия Лейнера.



Рис. 166. Пятнисто-чешуйчатая экзема при муковисцидозе. Печальное выражение лица, внимательный взгляд.

знаком, отличающим это заболевание от атопического дерматита. Эксфолиативному дерматиту Риттера свойственны тяжелое общее состояние ребенка, бледность кожи, положительный симптом Никольского.

Атопический дерматит, нейродермит, эндогенная экзема имеют определенную связь с бронхиальной астмой и сенной лихорадкой. Высыпания на коже смешанные: пятна, папулы, корки. Часто присоединяется бактериальная и грибковая инфекция, увеличиваются все лимфатические узлы. При хрониче-

ском поражении происходит лихенизация, огрубление и уплотнение кожи. Часто наблюдаются расчесы из-за сильного зуда. Болеют преимущественно дети старше 3 мес — конституциональная экзема грудных детей (молочный струп). Морфологическую основу составляют нечетко отграниченные красные пятна, обычно влажные, чаще на лице и в области плечевого пояса (рис. 166, 167; 168, см. цв. вкл.). Отличия от себорейного дерматита см. в табл. 57. У детей младшего возраста отдельные очаговые изменения локализуются на разгибательной поверхности конечностей, а при тяжелых формах и на туловище; у детей школьного возраста на локтях, коленях, в области лучезапястного сустава, на лице и реже на туловище.

При диагностике и дифференцированной терапии принято ориентироваться на следующие стадии заболевания: эритематозная стадия — большие красные пятна, иногда шелушение, некоторая склонность к мокнутию, особенно после расчесывания; папулезная стадия — преобладание групповых папулезных высыпаний, кожа сухая; везикулезная стадия — появление пузырьков на фоне красных пятен; стадия мокнущей экземы — при обширном поражении происходит потеря больших количеств белка, что приводит к гипопротейнемии и распространенным отекам; стадия образования корок — тканевая лимфа, воспалительный экссудат и гной, засыхая, образуют корки на макулопапулезной поверхности, раньше всего в области ушей (при локализации экземы на лице); стадия шелушения — кожа становится плотной, бледно-розового цвета, с грубыми пластинчатыми, плотно фиксированными чешуйками, часто следы расчесов.

Аллергический контактный дерматит, контактная экзема у грудных и маленьких детей крайне редки, частота их возрастает по мере взросления детей. Морфологические изменения на коже такие же, как и при атопической экземе, с теми же стадиями развития. Этиология: конституциональные особенности и аллергическая реакция на некоторые экзогенные факторы (медикаменты, предметы повседневного окружения). Подтвердить диагноз удается аппликационной пробой (эпикутанный тест).

Себорейная экзема — конституционально обусловленное заболевание, встречается в любом возрасте. Локализация такая же, как и при себорейном дерматите: лицо, преимущественно в области носа и губ, за ушами, места повышенного потения. Красноватые участки кожи покрываются желтовато-жирными чешуйками. На волосистой части головы сухая или жирная себорея.

Дермографизм. Красные пятна на коже могут внезапно возникать в местах, подверженных давлению или трению. Основа этого явления — реактивное расширение капилляров, особенно у детей с лабильной вегетативной нервной системой. Для общей диагностики дермографизм выявляют, проводя по коже паль-

Рис. 167. Суперинфекция при экземе у девочки 5 мес.



Рис. 169. Гистиоцитоз X. Папулы, чешуйки, петехии.



цем и слегка надавливая. В выраженных случаях на этом месте возникает белая, слегка приподнятая полоса с зоной покраснения (белый дермографизм).

Гистиоцитоз X, болезнь Абта—Леттерера—Сиве. Высыпания на коже макулопапулезные, часто слегка приподнятые, с небольшим поверхностным шелушением. Нежная кожа легко ранима, отдельные петехии могут возникать спонтанно (рис. 169). Характерны увеличение печени и селезенки, генерализованное увеличение лимфатических узлов.

Псориаз. Красноватые очажки на коже, вначале величиной с булавочную головку, затем достигающие размера монеты, покрытые плотно фиксированными чешуйками. После удаления чешуек на коже появляются отдельные кровоточащие точки (рис. 170, см. цв. вкл.). Болеют преимущественно лица мужского пола в возрасте старше 10 лет. **Точечный псориаз:** мелкие папулезные красноватые, иногда желтоватые высыпания. Они появляются в начале заболевания или сопровождают крупные очаги псориаза, симметрично располагаясь преимущественно на локтях, коленях и туловище.

22.7. Пятнистое покраснение кожи с уртикарными изменениями

Крапивница — плоские, слегка приподнятые пятна нежно-розового или белого цвета (рис. 171, см. цв. вкл.; 172, 173). Последняя форма крапивницы называется фарфоровой крапивницей, ее элементы обычно окружены зоной покраснения.

Крапивница, возникающая при локальном внешнем раздражении.

Растительные яды, например, крапивы, примулы, других растений (рис. 174). Особо выделяют фото-токсический дерматит. В этих случаях речь идет о веществах растительного происхождения, которые сами по себе безвредны, но в условиях солнечного облучения приобретают токсические свойства и могут вызывать токсический дерматит. Наиболее известен в этом отношении борщевик (геркулесова трава, см. рис. 209). Подобные свойства приобретают некоторые плодовые экстракты, применяемые в косметических средствах (например, бергамотовое масло).

Яды животного происхождения, например, вещества, выделяемые медузами, комарами, жалящими и кровососущими насекомыми (рис. 175, см. цв. вкл.), в том числе вшами (рис. 176), клещами, клопами, блохами (рис. 177 и 178), а также пчелами, осами, шершнями (табл. 58).

Химические вещества разной природы, вызывающие контактный дерматит (можно определить при помощи эпикутанного теста). Холод: крапивница холодовая контактная. Тепло: крапивница холинергическая тепловая.

Рис. 172. Уртикарная аллергическая экзема со следами расчесов. Правая рука отведена за спину для почесывания. Сосредоточенное выражение лица.



Рис. 173. Тяжелая кольцевидная крапивница.



Таблица 58. Важнейшие кожные паразиты человека в Европе

Вид	Предпочтительное место обитания	Местная реакция
Вши		
Головная вошь Педикулез головы	Волосистая часть головы. Гниды (яйца) прикрепляются к волосам	Выраженный зуд, расчесы, экзематозные изменения, пиодермия. Увеличение регионарных лимфатических узлов
Платяная вошь Педикулез	Белье (при низкой гигиене)	Волдыри, расчесы, вторичная инфекция
Лобковая вошь Фтириаз	Волосы на лобке, кожа в области лобка, нижнего отдела живота, бедер	«Синие пятна», пятна синеватого цвета на месте укусов диаметром до 1 см. Ферменты слюны насекомого превращают гемоглобин в синее красящее вещество
Клещи		
Чесоточный клещ Чесотка	Область пояса, межпальцевые промежутки, сгибательная поверхность предплечья и кисти, передняя подмышечная складка, половой член, ладони, подошвы	Сильный зуд, особенно при согревании в постели, ходы клещей в коже длиной до 3—5 мм. Расчесы, вторичная инфекция. Иногда экзематизация
Блохи		
Человеческая блоха Собачья блоха	Преимущественно закрытые части тела	Волдырь с небольшим центральным кровоизлиянием
Клопы		
Постельный клоп	Открытые части тела	Волдыри, папулы с сильным зудом
Комары		
Кулекс и анофелес Пчелы, осы, шершни	То же » »	Волдыри, папулы, зуд Покраснение, боль, отек кожи и подкожной клетчатки

Воздействие давлением: крапивница при дермографизме, белый дермографизм.

Крапивница, возникающая при внутреннем воздействии аллергенов.

Реакции немедленного типа: пищевая аллергия, аллергия на лекарственные средства, реакция на переливание несовместимой крови, несовместимой сыворотки.

Реакции замедленного типа, например, сывороточная болезнь после вливания или инъекции ранее хорошо переносимой сыворотки; интервал между инъекциями обычно составляет

6—8 дней. Наряду с крапивницей отмечаются общая склонность к отекам и выпот в суставах.

Во всех случаях крапивницы на коже необходимо помнить об аналогичных высыпаниях на слизистой оболочке, особенно в зеве, гортани и в дыхательных путях, которые сопровождаются нарушением дыхания и глотания.

Пигментная крапивница см. раздел 22.13.

Предположение об аллергической природе крапивницы необходимо во всех случаях подтвердить обнаружением соответствующего антигена радиомунологическим методом, определением специфического IgE и его титра в сыворотке крови, а через 2—4 нед кожными аллергическими пробами.

Анафилактический, аллергический шок см. раздел 6.3.6.

22.8. Ограниченное покраснение кожи (отдельные очаги)

Экзантемные болезни, как правило, проявляющиеся многочисленными высыпаниями по всему телу, в редких случаях могут сопровождаться сыпью только в виде отдельных очагов. **Отдельные очаги** могут быть при следующих болезнях: токсическая эритема новорожденных, узловатая эритема, дермографизм, дермографическая крапивница, слизисто-кожный лимфатический синдром (характерна выраженная эритема на ладонях и подошвах), красная волчанка (эритематоз), интертригинозный, себорейный, атопический дерматит, экзема различной этиологии (рис. 179), дерматомиозит, псориаз, крапивница при воздействии ядовитых растений и укусах насекомых.

Трихофития гладкой кожи проявляется в виде отдельных пятен, круглых и полициклических, с заживлением в центре, прогрессирующим процессом по периферии. Края очагов желтовато-красные, слегка приподнятые, покрыты пустулами, узелками и чешуйками (рис. 180).

Кожные изменения после прививки БЦЖ. При внутрикожном введении противотуберкулезной вакцины на месте инъекции образуется красное пятно, сохраняющееся в течение многих недель. Прививки обычно производят на левом бедре, выше



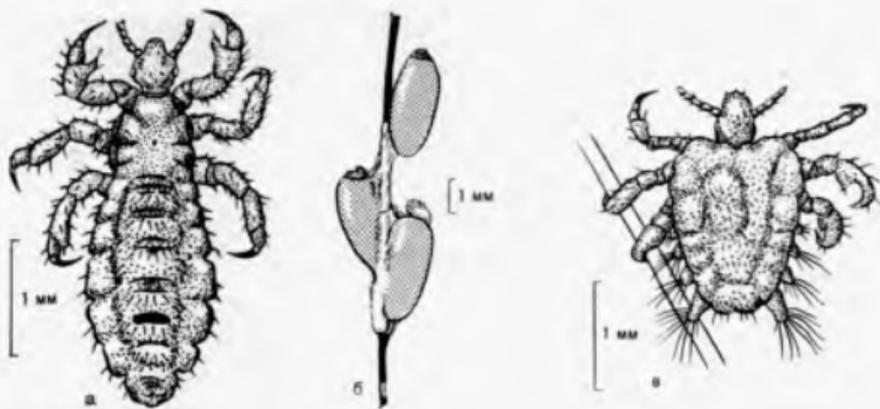


Рис. 176. Вши.

а — головная вошь (аналогична платяной вши); б — гниды (яйца вшей), прикрепившиеся к волосу; в — лобковая вошь.



Рис. 177. Чесотка.

а — воспалительно измененный ход; б — экзема на месте чесоточных изменений в ягодичной области.

большого вертела *. Особенности прививочных реакций на БЦЖ и осложнения вакцинации приведены в табл. 59.

Инфицирование места инъекций может быть ятрогенным, у больных сахарным диабетом, которые сами вводят инсулин, и у наркоманов.

* В отечественной медицинской практике вакцину БЦЖ вводят внутривенно, в области левого плеча у дельтовидной мышцы. — Примеч. пер.

Рис. 178. Укусы комаров:
на щеках волдыри, на лбу
папуловезикулезная реакция
(строфулюс).



Рис. 179. Экзема на щеках,
атопический дерматит у
грудного ребенка.





Т а б л и ц а 59. Реакция на внутривенную вакцинацию БЦЖ

Обычное течение прививочной реакции

В а к ц и н а ц и я на наружной поверхности левого бедра над большим вертелом. Волдырь на месте инъекции исчезает через несколько минут (в других странах прививку производят на руке)

- | | |
|--------------------|---|
| 1-я неделя: | никакой кожной реакции |
| 2-я неделя: | красное пятно диаметром несколько миллиметров |
| 3-я неделя: | узелок диаметром 10 мм (не более 20 мм) достигает максимального размера на 7-й неделе |
| 4-я неделя: | иногда образование струпа на узелке, часто под ним флюктуация |
| 5—6-я неделя: | струп отпадает, образуется небольшая язвочка, возможно легкое нагноение, часто увеличение регионарных лимфатических узлов |
| После 7-й недели: | обратное развитие воспалительной реакции |
| После 10-й недели: | рубец, приобретающий затем круглую форму, белый, размером с горошину, втянутый |

Осложнения вакцинации

Кожные и подкожные абсцессы: при пункции получают гной; после прорыва или искусственного вскрытия (противопоказано!) образуется медленно заживающая язва

Регионарные лимфатические узлы: величиной больше миндаля (нормальная реакция), редко абсцедирование, обычно между 3 и 6 мес. Морфологические изменения не отличаются от картины гистоплазмоза Х (кортизон противопоказан!)

Обызвествление регионарных лимфатических узлов: редкое явление (после 12 мес), его не следует рассматривать как осложнение

Остеомиелит, вызванный БЦЖ: развивается через 7—18 мес после вакцинации, чаще в области коленного сустава. Рентгенологические изменения выявляются позднее, также преимущественно в метафизах. При биопсии микобактерии БЦЖ обнаруживаются в 50% случаев

22.9. Сосудистое родимое пятно, гемангиома

Понятие «сосудистое родимое пятно» объединяет гемангиомы и лимфангиомы. Гемангиомы — наиболее частая форма доброкачественных опухолей у младенцев.

Плоская гемангиома (капиллярная ангиома). Пятно светло-красного цвета с неровными четкими границами; при надавливании, например, прозрачным шпателем бледнеют, остаются видимыми только крупные сосудистые стволы; над уровнем ко-

жи не возвышается (рис. 181, см. цв. вкл.). Она обнаруживается обычно сразу после рождения, преимущественно на шее, над корнем носа, на лбу и веках, реже на других местах, например, на слизистой оболочке полости рта или на гениталиях. Гемангиома, как правило, исчезает в течение первого года жизни. Область ее распространения может соответствовать зоне иннервации одного из периферических нервов.

Ниже приведены некоторые особенные формы телеангиэктатических гемангиом.

Паукообразный невус. Отдельные звездчатые фигуры расширенных сосудов возникают в пре- или пубертатном возрасте, почти всегда на лице, располагаясь на фоне диффузного покраснения окружающей кожи. Диаметр невуса от 3 до 10 мм.

Кавернозная гемангиома. Как видно из ее названия, эта гемангиома более или менее значительно выступает над окружающей кожей. Опухоль на ощупь мягкая, преимущественно с гладкой поверхностью, но испещренной неравномерными трещинами и щелями. Цвет ее варьирует от карминово-красного до сине-красного в зависимости от толщины покрывающей гемангиому кожи и соответственно от глубины прорастания в подкожные слои (рис. 182, 183). Скорость роста гемангиомы может быть значительной, размеры ее увеличиваются иногда в течение 1 мес. Спонтанно опухоль уменьшается на 2—3-м году жизни; диаметр ее может достигать 15 см, глубина залегания бывает различной. Вторичная инфекция, изъязвление и последующее рубцевание изменяют поверхность гемангиомы, а рубцевание, обычно происходящее в гемангиоме, меняет ее цвет и приводит к образованию на ее поверхности беловатых полос.

Особые формы гемангиом. Болезнь Стерджа—Вебера, энцефалотригеминальный синдром. Телеангиэктатическая гемангиома располагается обычно на одной из половин лица в зоне иннервации I ветви тройничного нерва, а также внутри черепа над соответствующим полушарием большого мозга и часто в сосудистой оболочке глаза (см. рис. 284). Следствием внутричерепной локализации гемангиомы являются приступы судорог, иногда спастический гемипарез на противоположной стороне тела; часто слабоумие и односторонний врожденный буфтальм и глаукома. На боковой рентгенограмме черепа часто определяются двухконтурные тени, преимущественно над задними отделами полушарий большого мозга, — отложение извести в извилинах мозга, а не в периваскулярных пространствах гемангиомы (см. рис. 72).

Синдром Клиппеля—Треноне. При рождении на конечностях имеются плоские гемангиомы, а также варикозные расширения вен и лимфатических сосудов, гипертрофия мягких тканей и скелета в соответствующих частях тела. Так как чаще всего поражаются нижние конечности, их частичный непропорциональный рост создает затруднения при ходьбе (см. рис. 473).

Синдром Казабаха—Мерритт. Распространенная



Рис. 184. Угри при гипокортицизме на лбу, носу и на подбородке. Отдельные веснушки и ангиэктазии на щеках.

ложенные небольшие группы беловатых или красноватых узелков. Отдельные узелки могут обнаруживаться на пальцах рук вблизи ногтя. Узлы подобной гистологической структуры могут возникать и в мозге. С ними связывают развитие слабоумия и судорожных припадков (туберозный склероз мозга, болезнь Прингла).

Болезнь Абта—Леттерера—Сиве. Гнездные скопления атипичных клеток образуют папулы, расположенные внутри мелкопятнистых высыпаний. Увеличение печени, селезенки, лимфатических узлов, анемия.

Волчанка обыкновенная и туберкулиды. Гематогенное распространение туберкулезной инфекции приводит к бугорковому поражению кожи (туберкулиды). Они располагаются мелкими группами преимущественно на туловище, имеют вид мелких папул, в основном сине-красного цвета. Первичный аффект на коже может быть в виде отдельного узелка, группы узелков или хронической язвы (рис. 189).

Бородавчатый туберкулез кожи. Плоские узлы величиной от

горошины до фасоли напоминают бородавки с шероховатой поверхностью, синева-красным краем, поверхностным ороговением. Нередко наблюдается гнойное расплавление этих узлов из-за вторичной инфекции. Причина: экзогенная туберкулезная инфекция кожи.



Рис. 185. Обыкновенные бородавки.

Рис. 189. Первичный туберкулезный аффект на коже лица. Увеличение регионарного лимфатического узла у угла нижней челюсти и других лимфатических узлов.



Ксантомы представляют собой желтоватые или оранжевые высыпания с гладкой поверхностью, плоские или слегка приподнятые наподобие узелка, величиной от просяного зерна до ореха. Предпочтительная локализация — область коленей и локтей. Чаще всего ксантомы возникают при следующих заболеваниях.

Семейная гиперлиппротеидемия. Отличительный признак ксантом при ней — узкий красный ободок вокруг них. Ксантомные папулы появляются и вновь исчезают в зависимости от уровня липидов в крови. Показатели холестерина при этом могут повышаться лишь незначительно. Как правило, отмечаются увеличение печени, часто боль в животе (растяжение капсулы печени из-за отложения в ней жира). Когда боль сопровождается лихорадкой, рвотой, сосудистым коллапсом, картина может напоминать острый живот.

Идиопатическая гиперхолестеринемия. Семейное заболевание, в $\frac{1}{3}$ случаев сопровождающееся ксантомами (семейный гиперхолестеринемический ксантоматоз, ювенильный ксантоматоз). Атероматоз аорты, клапанов сердца, венечных сосудов с риском инфаркта миокарда может развиваться уже в детском возрасте.

Потница новорожденных. Беловатые ретенционные кисты сальных желез, преимущественно на носу.

22.11. Преимущественно пузырьковая сыпь

Характерная особенность заболеваний данной группы — наличие пузырьков (везикулы) и/или пузырей (буллы). Обычно пузырьковые высыпания появляются на фоне макулезных изменений, а после прорыва пузырьков образуются эрозии и язвы. Одновременно бывают и папулы.

В табл. 60 приведены основные критерии дифференциальной

Таблица 60. Дифференциальный диагноз болезней с пузырьковой и пустулезной сыпью

Заболевание	Инкубация, дни	Продром	Высыпания	Локализация	Изменения слизистой оболочки	Лихорадка	Лейкоциты
Ветряная оспа	14—21	Изредка скарлатинопо- добная сыпь	Папулы, пузырь- ки, корочки через несколько дней	Голова (и воло- систой часть), ту- ловище, меньше на конечностях	Как пра- вило	Выраженная	Картина кро- ви нехарактерна
Herpes zoster	7—16	Боль в ме- стах будущей сыпи	Папулы, пузырь- ки, корки	Чаще односто- ронняя, в пределах нервного сегмента; лицо, грудь, живот	Обычно отсутствуют	Разная	Лимфоцитоз
Оспа натураль- ная	8—17	Лихорадка, боль в крестце, скарлатинопо- добная сыпь	Стадийные изме- нения: папулы, ве- зикулы, пустулы с вдавлением	Все тело, снача- ла голова, затем туловище и конеч- ности	Значитель- ные	Очень высокая	Лейкопения, затем лейкоци- тоз с грануло- цитозом
Диссеминация при вакцина- ции	4—6	Лихорадка	Пустулы с втя- жением или только узелки	Все области тела	Слабые	Высокая	Картина кро- ви нехарактерна
Детская поче- суха	—	Отсутствует	Плотные пузырь- ки, зуд	Чаще туловище, ягодицы, конечно- сти (рыхлые ме- ста)	Отсутст- вуют	Отсутствует	То же
Афтозный стоматит	4—6	»	Пузырьки, язвы	Слизистая обо- лочка рта, губ	Всегда	Высокая	Лейкоцитоз
Herpes simplex	4—6	»	Группы тесно расположенных пузырьков, зуд, боль	Чаще губы, пе- рианальная зона, вульва	Отсутст- вуют	Отсутствует; бывает при со- путствующей патологии	Картина кро- ви нехарактерна

Импетиго контагиозное	3—5	→	Тонкостенные пузырьки средних размеров, затем корочки	Лицо и волосистая часть головы	Отсутствуют	Выраженная	Гранулоцитоз
Многоформная эритема	—	Дихорадка	Пузыри внутри пятен, кокардная картина	Чаще конечности, затем туловище, реже лицо	Значительные при большой форме, отсутствуют при малой	Выраженная	Лейкоцитоз, гранулоцитоз

диагностики болезней, сопровождающихся **пузырьковой сыпью диаметром 3—8 мм.**

Ветряная оспа. Высококонтагиозное вирусное заболевание. Новые высыпания появляются волнообразно повторно. Это приводит к тому, что на 3-й день болезни на коже одновременно наблюдаются папулы, везикулы и корки («звездная карта»). Это служит важным признаком ветряной оспы, позволяющим отличать ее от натуральной оспы (рис. 190). Поражения волосистой части головы отличаются ветрянку от строфулюса (детская чесуха, рис. 191, см. цв. вкл.). Осложнения: иногда энцефалит и почти всегда вторичная инфекция, после которой остаются характерные рубчики на коже. Наиболее тяжело протекает ветряная оспа у детей, получавших в инкубационном периоде болезни кортикостероидные препараты.

Строфулюс (детская чесуха).

Папулы или пузырьки с плотной стенкой локализуются преимущественно на туловище. Важная особенность — отсутствие высыпаний на волосистой части головы (рис. 192, см. цв. вкл.).

Herpes zoster. Высыпания в виде папул и везикул появляются обычно группами в зоне иннервации какого-либо периферического нерва, чаще на лице или туловище, по ходу межреберных нервов (рис. 193, 194). До появления сыпи отмечается сильная боль в соответствующей области. Осложнения: нарез наружных мышц глаза, лицевого нерва, мягкого неба, голосовых связок, мышц брюшной стенки. Возможен менингит; при поражении глаз — кератит и ретинит.

Контагиозное (стрептостафилококковое) импетиго. Пузырьки малого и среднего размера чаще появляются на лице и волосистой части головы. Высыпания возникают волнами, повторно, иногда рецидивируют. Тонкий пузырь лопается, секрет высыхает,

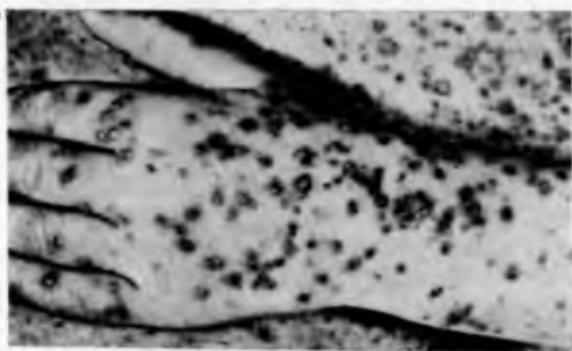


Рис. 190. Ветряная оспа, высыпания на разных стадиях развития («звездное небо»).

образуя желтые корки (рис. 195). Заболевание высококонтагиозное, возбудители — стрептококки и стафилококки. Иногда возникают эпидемии импетиго в детских садах. В отдельных случаях импетиго возникает как осложнение гнойного отита с перфорацией, как вторичная инфекция кожи при расчесах на почве педикулеза, чесотки, детской почесухи и крапивницы. Нередкое осложнение импетиго — геморрагический гломерулонефрит (отечность лица как ведущий симптом).

Кристаллическая потница часто развивается при инфекциях, сопровождающихся высокой температурой. Профузное потоотделение приводит к мельчайшим взбуханиям поверхностного эпителия наподобие пузырьков (рис. 196).

Мелкопузырьковая пустулезная сыпь при пеленочном дерматите. Стафилококковая суперинфекция на эритематозно измененной, чувствительной к инфекции коже приводит к развитию у грудных детей многочисленных мелких гнойных пузырьков. После прорыва они могут быть распознаны только по характерной краевой зоне. От пемфигоида их отличают более мелкие размеры.

Стоматит афтозный и язвенный. Острое заболевание слизистой ротовой полости, сопровождающееся лихорадкой, тяжелым общим состоянием, затруднением в приеме пищи и часто регионарным лимфаденитом. Плоские беловатые пузырьки размером до чечевичного зерна могут локализоваться в любом отделе ротовой полости, от губ до небных дужек и миндалин. Пузырьки быстро лопаются, оставляя поверхностные изъязвления (см. рис. 315). Отмечается зловонный запах изо рта. Десны и внутренняя поверхность щек гиперемированы, отечны. Особенно тяжело стоматит протекает у детей с агранулоцитозом и иммунодефицитом иного генеза. Осложнение: ацетонемия. Дифференцируют от герпетической ангины (ограниченная гиперемия миндалин, зева, небных дужек с отдельными афтами), дифтерии (беловатые или желтые пленки в области глоточного кольца, передний отдел ротовой полости не страдает), многоформной эритемы Стивенса—Джонсона (типичная многоформная экзантема на открытых частях кожи).

Herpes simplex чаще локализуется на границе слизистой

Рис. 193. Herpes zoster на туловище.



Рис. 194. Herpes zoster в области I ветви тройничного нерва.



оболочки губ (herpes labialis). Пузырьки размером до чечевичного зерна располагаются преимущественно группами (рис. 197, 198), часто рецидивируют в одном и том же месте вследствие длительного латентного персистирования инфекции. Новые рецидивы возникают под влиянием облучения на солнце, травмы, интеркуррентных инфекций с лихорадкой (часто менингококковый менингит), под влиянием менструаций или психических стрессов.

Герпетический вульвовагинит. Пузырьковые высыпания и



Рис. 195. Контагиозное импетиго.



Рис. 196. Кристаллическая потница.

отечность в области промежности с повышением температуры, болью, общей слабостью.

Противооспенная вакцинация. Обычно через 4 дня после вакцинации на ее месте появляется узелок, вскоре трансформирующийся в пузырек с втянутым центром («пупок»), красным дном, воспалительным уплотнением его основания (до 5 см диаметром). Подмышечные лимфатические узлы увеличены, болезненны.

Инокуляция вакцины: перенос содержимого пузырька на поврежденную кожу другого восприимчивого человека приводит к развитию типичной пустулы с плотным широким основанием, как при обычной противооспенной вакцинации (рис. 199).

Генерализация вакцины. Гематогенное рассеивание противооспенной вакцины приводит к возникновению пустул на отдаленных неизмененных участках кожи, которые клинически трудно отличить от ветряной и натуральной оспы. Электронно-микроскопическое исследование содержимого пузырьков также не помогает из-за сходства вирусов вакцинной и натуральной оспы. Дифференцируют культивированием вирусов на хорион-аллантоисе куриного эмбриона.

Вакцинная экзема. Массивное рассеивание вируса, в том числе и гематогенное, приводит к распространенному поражению кожи, напоминающему экзему (рис. 200). Большое сходство отмечается с герпетиформной экземой (см. с. 434).

Возможны и другие осложнения противооспенной вакцинации: энцефалит, энцефаломиелит; малая форма эксудативной

Рис. 197. Herpes labialis.



Рис. 198. Сливающиеся герпетические пузырьки в области заднего прохода.



многоформной эритемы как аллергическая реакция кожи.

Натуральная оспа. Это вирусное заболевание, в прошлом свирепствовавшее повсюду, в настоящее время искоренено (по данным ВОЗ). В конце концов оно было еще эндемичным в отдельных тропических странах, прежде всего в Юго-Восточной Азии. Массовые перемещения людей по воздуху должны настораживать в отношении возможности отдельных случаев оспы в будущем, которые при слабом противооспенном иммунитете у жителей средних широт могут привести к эпидемиям оспы у нас. Необходим план мероприятий на случай подобной ситуации. Электронно-микроскопическое исследование содержимого



Рис. 199. Инокуляция противосспенной вакцины. Проведенная ранее вакцинация не предупредила распространение инфекции от недавно привитого брата.

пузырьков помогает обнаружить вирус оспы, однако он такой же, как вакцинный вирус. Дифференциальный диагноз с другими заболеваниями нетруден.

Клиническая картина. На 2—4-й день высокой температуры и боли в

крестце у многих больных появляется «предвестниковая» сыпь, напоминающая высыпания при скарлатине или кори. Через несколько часов после этой сыпи на всем теле возникает типичная оспенная экзантема: папулы, через сутки трансформирующиеся в пузырьки с втянутым центром («оспennyй пупок»). Новый подъем температуры совпадает с помутнением содержимого пузырьков. Они вскоре превращаются в пустулы, а затем засыхают с образованием корок. После отпадения корок сохраняются грубые рубцы (рис. 201). Однородность кожных изменений — характерный признак натуральной оспы (рис. 202, см. цв. вкл.). Различают несколько форм течения натуральной оспы.

Геморрагическая пустулезная оспа, черная оспа. Содержимое пустул окрашивается кровью, исход в подавляющем большинстве случаев смертельный.

Оспенная пурпура. Молниеносная токсическая форма оспы с профузными кровонезлияниями в слизистые оболочки. Смерть наступает в течение 48 ч до образования пустул.

Вариолоид. Легкая форма болезни, которая развивается у вакцинированных, но не вполне иммунных к оспе лиц, опасных для окружающих.

Аластрим (белая оспа). Легкая и менее контагиозная форма оспы, вызванная ослабленным вирусом.

Осложнения оспы: энцефалит или энцефаломиелит (1:50—100 случаев болезни).

На стадии «предвестниковой» сыпи оспе приходится дифференцировать с корью, скарлатиной, краснухой. На стадии образования везикул и пустул исключают тяжелые формы ветряной оспы (разные фазы кожной сыпи наблюдаются одновременно, электронно-микроскопическое исследование содержимого пу-

Рис. 200. Вакцинная экзема (а, б). Сестра этого ребенка была привита против оспы.



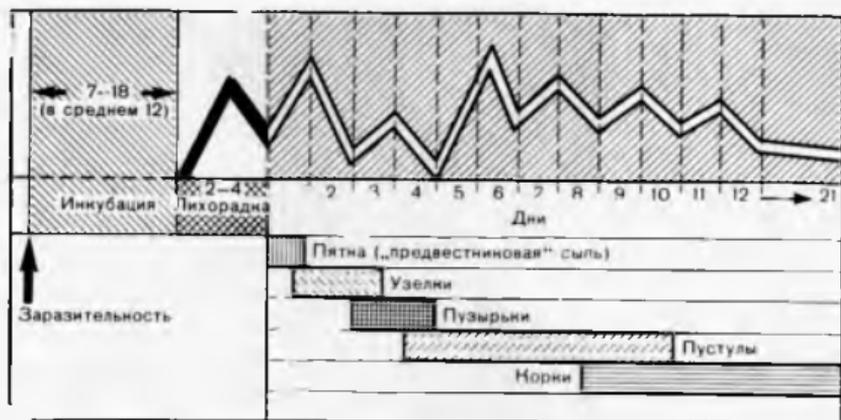


Рис. 201. Схема течения натуральной оспы.

зырьков обнаруживает другой вирус), распространенные формы опоясывающего лишая (пестрота высыпаний), экссудативную многоформную эритему (макулезная или макуловезикулезная сыпь разнообразной формы), вакцинную экзему (указания на экзему в анамнезе и ее связь с вакцинацией и заболеванием ребенка или контактировавших с ним детей), герпетическую экзему (выраженные маленькие пузырьки, экзема в анамнезе), обыкновенные угри (маленькие эфлоресценции, смешанная картина из папул и пузырьков, типичные локализация и возраст).

Герпетическая экзема Капоши. На экзематозно измененной коже возникают элементы сыпи, свойственные простому герпесу. Размеры пузырьков значительно меньше, чем при вакцинной экземе (рис. 203). Дифференцируют эти заболевания методом электронной микроскопии: при вакцинной экземе обнаруживают вирус вакцины.

Псевдомикоз (пустулезный бактериод Эндриуса). Появление на ладонях и/или на подошвах мокнущих пустул, содержимое которых становится затем кровянистым. При подсыхании образуется шелушащийся гиперкератоз. Грибы и бактерии в содержимом пузырьков отсутствуют. Заболевание тянется месяцами с повторными высыпаниями. Симптомов псориаза не бывает.

Недержание пигмента (синдром Блоха—Сульцбергера) обнаруживается вскоре после рождения ребенка. Пузырьковые изменения на коже — ранний симптом болезни (рис. 204, см. цв. вкл.). Спустя долгое время на месте высыпаний развивается гиперпигментация. Часто отмечается выраженная эозинофилия.

Импетиголизация. Вторичная бактериальная инфекция может присоединяться к многим кожным заболеваниям, чему способствуют снижение иммунитета и расчесы. Гнойные пузырьки обычно осложняют течение чесотки, ветряной оспы, детской потехи, экземы, крапивницы, вшивости, кожных микозов.

Рис. 203. Герпетическая экзема.



Рис. 205. Ожоги II III степени с раневым отеком.



Большие пузыри образуются при следующих основных болезнях.

Ожоговая болезнь. При местном ожоге или обваривании правильнее говорить об ожоговой болезни, поскольку основная опасность заключена не в локальных изменениях, а в общем воздействии на организм. Это обстоятельство имеет большое значение в диагностике и терапии ожоговой болезни.

Причины ожоговой болезни: обваривание щелоком для стирки, горячим кофе, супом, кипящим жиром; ожог при прямом контакте с пламенем, горячей печью, углем и пеплом; воздействие облучения.

Различают 3 степени повреждения тканей: I — покраснение кожи, небольшой отек; II — покраснение кожи, обра-

зование пузырей как признак выхода жидкости из капилляров; после прорыва пузыря видна красная влажная эрозивная поверхность (рис. 205), сохраняется чувствительность ее к уколу, как и циркуляция в коже; III—разрушение слоев кожи вплоть до ее обугливания, микрокровоизлияния. Основание ожоговой поверхности сухое, серовато-белого, коричневатого или темно-красного цвета. Иногда образуется черный струп. Укол выявляет аналгезию. Проба со стеклянным шпателем указывает на отсутствие кровотока в поврежденных сосудах кожи.

Площадь ожога у детей более старшего возраста определяют с учетом «правила девятки». У детей младшего возраста другие соотношения. Как простейшую меру можно использовать кисть ребенка. Ее поверхность соответствует примерно 1 % всей поверхности тела. Общая интоксикация становится серьезной при ожоге более 7 % поверхности тела. На рис. 206 представлены степень опасности ожогов и изменения в отдельных органах. Особое значение имеют нарушения микроциркуляции (вначале они вызваны травматическим шоком, затем гиповолемическим, а через несколько дней инфекционно-токсическим шоком) и нагрузка на почки. Некоторые локализации ожогов ставят перед врачами специфические проблемы, которые определяют направление ребенка в специализированные стационары. Ожоги во время пожара нередко сопровождаются отравлением (вдыхание дыма и продуктов неполного сгорания синтетических веществ). Помимо общего специфического токсического действия, эти вещества вызывают отек слизистой оболочки дыхательных путей и легких.

Эпидемическая пузырчатка новорожденных (импетиго буллезное, пемфигоид новорожденных). У новорожденных возникают упругие или мягкие пузыри размером от чечевичного зерна до пятикопеечной монеты с мутным содержимым. Пузыри быстро лопаются, обнажая красное основание. Возбудители: стафилококки, реже стрептококки группы А и синегнойная палочка.

Никакой связи с сифилисом нет. Отмечается небольшое сходство с болезнью Риттера, однако лицо остается чистым, симптом Никольского отрицательный.

Эксфолиативный дерматит (болезнь Риттера). Болеют грудные дети. Инфекция представляет опасность для их жизни. Большие гнойные пузыри сливаются, быстро разрываются, образуя значительную эрозивную поверхность, чаще на туловище, бедрах и нижней половине лица (рис. 207, см. цв. вкл.). Вследствие общего токсического повреждения кожи происходит отслаивание эпидермиса даже при легком надавливании сбоку—симптом Никольского (рис. 208). Клиническая картина сходна с проявлениями синдрома Лайелла. Некоторые авторы считают эти поражения идентичными.

Буллезная форма детской чесотки, как и обычная мелкопузырьковая, поражает кожу туловища и конечностей. Крупные

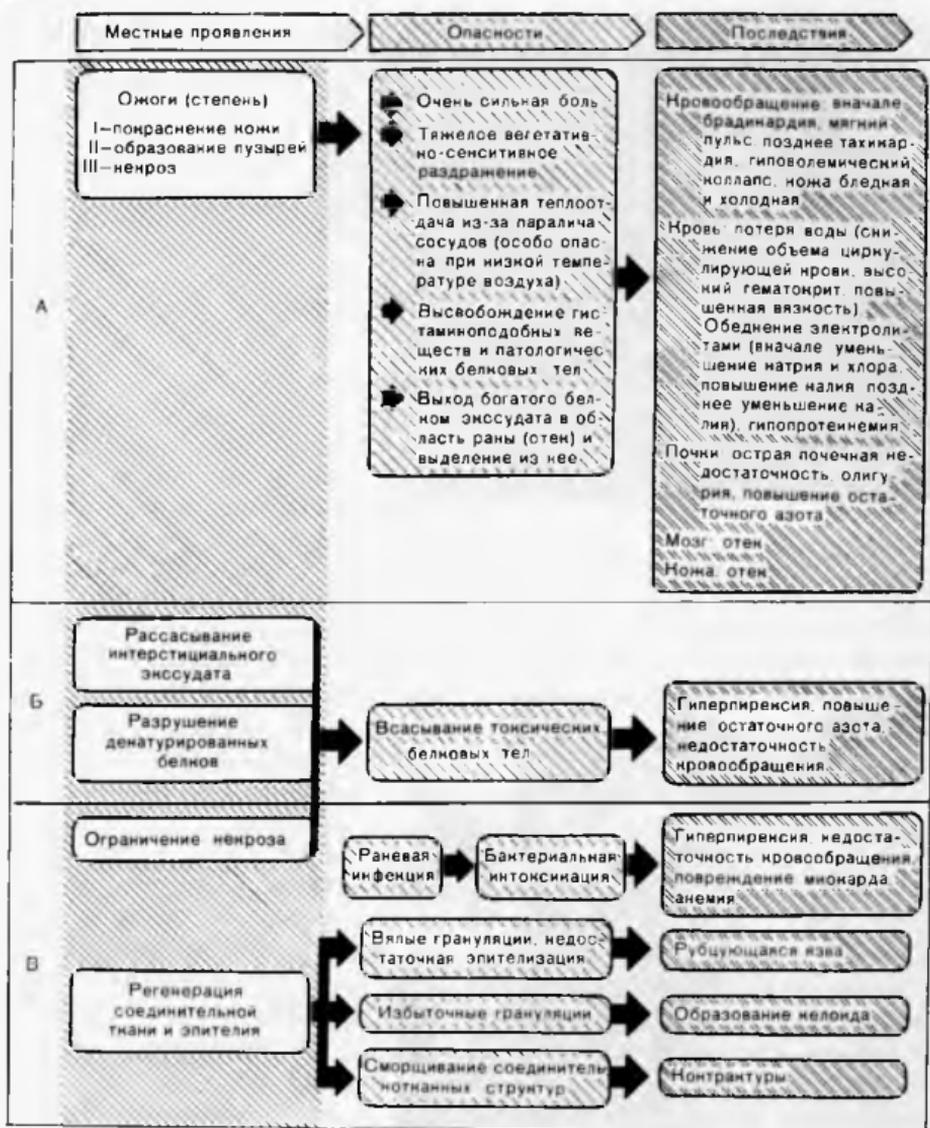


Рис. 206. Местные и общие проявления при ожоговой болезни.

А — стадия шока, фаза отека, продолжительность до 48 ч; Б — стадия интоксикации, продолжительность 2—5 дней; В — стадия инфекционных осложнений с 4-го дня.

пузыри часто возникают вместе с крапивницей, связанной с особенно интенсивным внутрикожным отеком.

Фототоксический дерматит (луговой дерматит) возникает при контакте с растениями (например, борщевик, рис. 209), образующими фурукумарин. Воздействие таких растений на влажную кожу (купание в открытом водоеме) в условиях солнечного облучения вызывает эритему и образование пузырей, как при ожоге. После заживления остается выраженная пигментация.



Рис. 208. Феномен Никольского — отслаивание верхнего слоя эпидермиса при надавливании сбоку. На лице корки после лечения мазью.

Многоформная экссудативная эритема может поражать только кожу (малая форма) или также слизистые оболочки (большая форма, синдром Стивенса—Джонсона). Большие пузыри передко образуются в центре многоформных высыпаний (буллезный тип), см. рис. 162, 163.



Поскольку дискутируются отношение и переходные формы к синдрому Лайелла, надо отметить четкую разницу между проявлениями этих заболеваний.

Врожденная ихтиозиформная буллезная эритродермия. Внешний вид «обваренного» ребенка. У новорожденного на фоне распространенной эритемы образуются большие пемфигоидные пузыри, эпителий отслаивается большими лоскутами (рис. 210). Через несколько недель развивается гру-

Рис. 209. Борщевик (геркулесова трава). Высокое растение с большим зонтичным соцветием.

Рис. 210. Новорожденный с врожденной пихтиозиформной эритродермией (1-й день жизни). Сильное покраснение кожи.



бый гиперкератоз, особенно на кистях, стопах и сгибах. Слизистые оболочки не изменяются. Симптом Никольского отрицательный. Отмечается семейная предрасположенность к болезни.

Наследственный буллезный эпидермолиз. Отслойка больших участков кожи происходит при самом незначительном воздействии, неизбежном в повседневной жизни. После прорыва образовавшихся пузырей на их месте возникают эрозии (рис. 211). Изменения обнаруживаются уже при рождении ребенка. В основе заболевания лежит порок развития (гипоплазия или аплазия) тонофибрилл, которые образуют межклеточные мостики, обеспечивая соединение эпителиальных слоев кожи. Этому соответствует положительный симптом Никольского. Осложнения: склонность к повреждению слизистой оболочки ротовой полости с образованием рубцов; контрактуры пальцев в результате повторных повреждений и рубцевания; вторичная инфекция, бактериальная и грибковая.

Острый токсический эпидермолиз (синдром Лайелла). Употребляют также термин: синдром «обваренной кожи», весьма точно характеризующий внешнюю картину заболевания. После нехарактерного продромального периода (рвота, понос, температура, иногда головная боль) появляется вначале мелкопятнистая экзантема, затем в течение нескольких часов образуются большие пузыри, отслаиваются лоскуты кожи (рис. 212), могут также отслаиваться ногти на пальцах рук и ног, выпадают волосы (см. рис. 230). Смещение верхнего слоя кожи, особенно выраженное над выступающими костными образованиями (симптом Никольского), наблюдается в большинстве случаев. Эпидермис выглядит скомканным или разорванным (рис. 212). Повреждается также слизистая оболочка рта, губ, глаз с развитием в последующем синехий конъюнктивы, энтропиона и помутнения роговицы. Через поврежденную кожу теряется большое количество жидкости, белков, электролитов, развиваются гипопротенемия (особенно снижается количество альбуминов), шок с нарушением выделительной функции почек и почечной недостаточностью. Реальна опасность вторичной инфекции (стафилококки, стрептококки), пневмонии и анемии. Синдром



Рис. 211. Наследственный буллезный эпидермолиз.

а — эрозии на месте ранее отслоившегося эпидермиса; б — дефекты и воспаление концевых фаланг пальцев.



Рис. 212. Токсический эпидермолиз, синдром Лайелла, возникший после применения сульфаниламида.

а — эрозии в виде полос преимущественно вокруг рта; б — отслаивание эпидермиса на коже живота более четко выявляется после припудривания.

Лайелла часто возникает в результате токсико-аллергической реакции на медикаменты (преимущественно сульфаниламиды длительного действия, барбитураты, аллопуринол и антибиотики).

Дифференцируют с эксфолиативным дерматитом Риттера в связи с идентичностью клинических признаков и плохим прогно-

зом. Однако эксфолиативный дерматит развивается у грудных детей и при нем часто удается обнаружить возбудителя (стафилококки). В основе буллезного типа экссудативной многоформной эритемы лежит эритема. Образование пузырей при ней, хотя и более выраженное, наблюдается в последующем, а при синдроме Лайелла преобладает эпидермолиз. Можно думать, что синдром Лайелла — это максимальный вариант экссудативной многоформной эритемы, поскольку в их основе может быть один и тот же гиперергический процесс. Наследственный эпидермолиз имеет хроническое течение. Тяжелая общая альтерация развивается только при массивной суперинфекции. Остро развивающиеся импетиго, мелкопузырьковое (контагиозное) или крупнопузырьковое (пемфигоид), а также буллезная форма детской почесухи ограничиваются определенными участками кожи. Симптом Никольского при них отрицательный.

Сифилитический пемфикус — наиболее ранняя экзантема при врожденном сифилисе, часто бывает уже при рождении, но в любом случае появляется не позднее первых недель жизни. Легко прорывающиеся пузыри заполнены светлой жидкостью, которая вскоре становится гнойной, локализуются чаще на ладонях и подошвах, а также на голове и ягодицах. Диагноз основывается на сочетании гепато- и спленомегалии, упорного насморка со дня рождения (кориза) и положительных серологических реакций.

Герпетиформный дерматит Дюринга. Группы многочисленных пузырьков и пузырей, расположенных в форме дуг («герпетиформно») среди уртикарных, эритематозных и папулезных высыпаний, создают полиморфную картину. В крови и в жидкости пузырей обнаруживается большое количество эозинофилов.

Высыпания локализуются на туловище и конечностях, лицо остается свободным. Передки синдром мальабсорбции и гипертрофический гастрит (синдром Менетрие). Течение заболевания хроническое, с периодическими обострениями. Морфологические изменения сходны с картиной энтеропатического акродерматита и с синдромом Блоха—Сульцбергера.

Энтеропатический акродерматит. Буллезное отслоение кожи в раннем грудном возрасте, в последующем развивается эритродермия, присоединяются сильный понос, выпадение волос, изменения ногтей. Заболевание связано с недостаточностью цинка в организме.

Порфириновый дерматоз (болезнь Гюнтера) связан с гиперчувствительностью кожи к солнечному свету. В начале лета остро возникает покраснение кожи вплоть до образования пузырей. В последующем на месте пузырей остается пигментация. Причина: нарушения порфиринового обмена, вызывающие также увеличение селезенки и гемолитическую анемию.

Острый дисгидроз. Ограниченные пузырьковые высыпания преимущественно на ладонях и подошвах при уже существующей



Рис. 213. Физиологическое шелушение кожи у новорожденного.



Рис. 214. Скарлатина. Шелушение кожи через 2 нед после острой стадии заболевания.

шем микозе (эпидермофития) обуславливает обычно применение пенициллина. Пузыри диаметром 3—15 мм вызывают сильный зуд, содержимое их мутное.

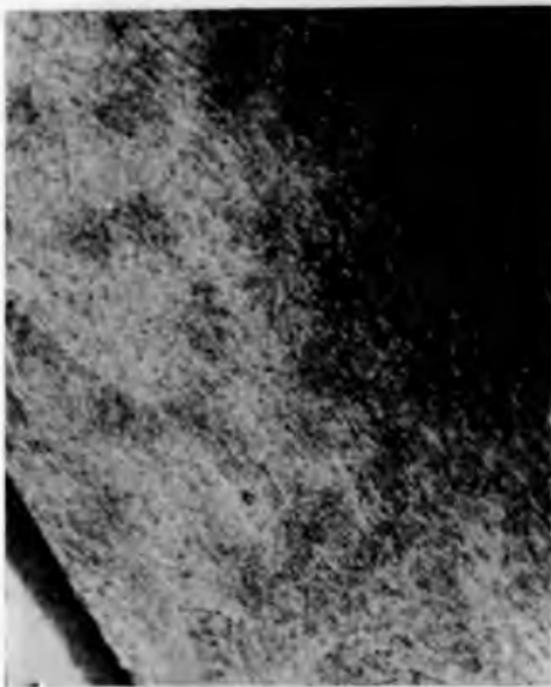
22.12. Шелушение кожи

Шелушение является признаком регенерации кожи обычно после тяжелого токсического или инфекционного ее поражения. Существуют также конституциональные причины.

Крупнопластинчатое шелушение кожи. Физиологическое шелушение кожи новорожденных, преимущественно на туловище после 3-го дня жизни (рис. 213); шелушение после гиперинсоляции, солнечного ожога, после ожога I и II степени; после скарлатины на 3-й неделе заболевания, наиболее выраженное на ладонях, подошвах, между пальцами рук и ног (рис. 214). Предшествующее лихорадочное заболевание, как правило, расценивается правильно (скарлатина). В крови высокий титр стрептолизимов. Иногда возникает как осложнение шейный лимфаденит; слизисто-кожный лимфатический синдром (синдром Кавасаки) на 2—3-й неделе заболевания. Различные кожные болезни, сопровождающиеся образованием больших пузырей (см. раздел 22.11).

Врожденный ихтиоз, тяжелая форма. Кожа гру-

Рис. 215. Гематиновый пигмент в коже через несколько дней после коревой экзантемы.



бая, толстая, разделенная на маленькие поля и отслаивающаяся широкими пластами в их пределах. Рот и другие отверстия тела деформированы из-за кожных контрактур. Дети долго не живут или рождаются мертвыми. Врожденная ихтиозиформная эритродермия (буллезная), см. рис. 210. Синдром Шегрена — Ларссона: сочетание врожденного ихтиоза, олигофрении и спастического пареза.

Мелкопластинчатое шелушение. Корь: мелкое пылевидное шелушение после 8-го дня болезни, отложение в коже гематинового пигмента, которое бывает даже тогда, когда отсутствовали геморрагические явления (рис. 215).

Ихтиоз обыкновенный (вульгарный). Тяжелые случаи болезни сопровождаются гиперкератозом и уплотнением кожи, сплошь покрытой чешуйками. Чаше встречаются более легкие случаи: ограниченный гиперкератоз и только в отдельных местах, обычно на боковой поверхности туловища и голених (рис. 216). Частота 1 : 1000.

Себорейный дерматит. Экзема, атопический дерматит. Сухая себорея, сухая себорейная экзема. Псориаз. Десквамативная эритродермия Лейнера (шелушение бывает и при острой экзантеме).

Гиперкератоз при бородавчатом ихтиозе проявляется неравномерным утолщением кожи по типу бородавок. Фолликулярный кератоз — распространенная форма гиперкератоза в области устья фолликулов. Возникающие при этом крохотные острые возвышения, чаще на плечах, придают коже шероховатость.

22.13. Гиперпигментация

Гиперпигментация кожи может быть генерализованной равномерной, генерализованной пятнистой, или ограниченной, на отдельных местах кожи.



Рис. 216. Ихтиоз обыкновенный.

Генерализованная гиперпигментация. Конституциональная гиперпигментация у темно-русых детей преимущественно из народов средиземноморья. Солнечный загар (на местах, не скрытых купальным костюмом). Пигментация после облучения с лечебными целями (рентгеновское, радиоактивное). Болезнь Аддисона, хроническая недостаточность коры надпочечников. Гиперпигментация генерализованная, но наиболее выраженная на местах, подверженных действию солнца, давлению (например, лодыжки), и в области рубцов. Усиленная пигментация слизистых оболочек. Дифференцируют с беременностью (хлоазмы беременных даже в педиатрической практике!) Ихтиоз вульгарный и при синдроме Шегрена—Ларссона.

Синдром бронзового ребенка. Фототерапия приводит

у отдельных детей (особенно у недоношенных) к диффузной гиперпигментации кожи, сохраняющейся от нескольких дней до недель. Под ультрафиолетовой лампой кожа ребенка кажется зеленовато-серой или синевато-красной. При дневном освещении она имеет бронзово-коричневый оттенок, как после естественного солнечного загара. Моча периодически зеленовато-коричневая, стул ахоличный, сыворотка крови черно-коричневая. Активность щелочной фосфатазы может повышаться.

Диффузный врожденный меланоз. Диффузная гиперпигментация отмечается уже при рождении, позднее присоединяется гиперкератоз кистей рук. Остальные органы без изменений.

Рассеянные пятна гиперпигментации среди нормальной кожи.

Недержание пигмента (синдром Блоха—Сульцбергера). Пигментные полосы серо-зеленоватого или грязно-коричневого цвета обнаруживаются в позднем грудном возрасте, почти исключительно у девочек, чаще на боковой поверхности тела и наружной поверхности конечностей. Пигментация лица и слизистых оболочек обычная. Наблюдаются воспалительные пузырьковые высыпания на коже, эозинофилия в крови и содержимом пузырьков. Нередки эктодермальные нарушения развития зубов, глазные симптомы, слабоумие.

Атрофическая сосудистая пойкилодермия. Участки пигментированной и депигментированной кожи располагаются близко друг к другу, создавая своеобразный сетчатый рисунок. Кожа истончается, краснеет. Отставание физического и психического развития ребенка придает сходство с синдромом Блоха—Сульцбергера.

Синдром Цинссера—Энгмена—Коула, врожденный дискератоз. Изменения кожи сходны с пойкилодермией; тяжелая общая дистрофия ногтей, лейкоплакия слизистой оболочки рта, нередко панмиелопатия или изолированные нарушения эритропоэза (анемия), гранулоцитопоза (агранулоцитоз, гранулоцитопения) или тромбоцитопоза (пурпура). Полная картина развивается в возрасте после 8 лет, преимущественно у мальчиков.

Пигментная крапивница (пятнистый мастоцитоз). Желтовато-коричневые пятна на туловище и конечностях от единичных до не поддающихся подсчету. Иногда пятна слегка приподняты над окружающей кожей, что заставляет заподозрить крапивницу (рис. 217, см. цв. вкл.). Связь с аллергией, нарушение пигментного обмена не отмечаются. Кожные проявления — это доброкачественный ретикулез из тучных клеток (мастоцитов, или лаброцитов) с высоким содержанием комплекса гистамин — цинк — гепарин.

Нейрофиброматоз Реклингхаузена легко распознать при четкой выраженности кожных изменений. Нежные пигментные пятна цвета кофе с молоком; единичные или множественные, мелкие или крупные, преимущественно на туловище (рис. 218); на лице преимущественно мелкие пятна типа веснушек. Нейрофибромы — безболезненные мягкие, обычно многочисленные опухоли, локализующиеся преимущественно на туловище, в коже (свисают наподобие язычка колокола) или по ходу периферических нервов (плексиформная нейрофиброма см. рис. 267). Неврологическая симптоматика зависит от локализации опухолей и их воздействия на окружающие органы и может напоминать опухоль головного или спинного мозга.



Рис. 218. Пятна цвета кофе с молоком при нейрофиброматозе. Тот же больной, что на рис. 267.

Диагноз особенно труден в случаях, когда имеется изолированная нейрофиброма, а кожные проявления едва уловимы.

Пигментно-пятнистый полипоз (синдром Пейтца—Егерса). Пигментные пятна различной величины появляются в раннем детском возрасте, иногда вскоре после рождения; чаще локализируются на лице, губах, слизистой оболочке ротовой

полости, на конечностях. Пятна похожи на веснушки или напоминают по цвету кофе с молоком. Тяжесть общего состояния определяют сопутствующие заболевания: распространенный полипоз желудочно-кишечного тракта, связанные с ним вторичная анемия, кахексия (из-за нарушения всасывания), иногда кишечная непроходимость и злокачественное перерождение.

Состояние после фототоксического лугового дерматита.

Синдром Олбрайта—Мак-Кьюна—Штернберга: сочетание множественной фиброзной остеодисплазии, гиперпигментации кожи и преждевременного полового созревания, чаще у девочек.

Уропорфирия эритропоэтическая (болезнь Гюнтера). Нарушения пигментного обмена вызывают повышенную восприимчивость кожи к солнечному свету. Отмечается склонность к легкой анемии и развитию опухолей селезенки. Даже кратковременное пребывание на солнце приводит к покраснению кожи и образованию пузырей. При заживлении поверхностного некроза образуются рубцы. Гиперпигментация возникает как в рубцах, так и на открытых участках тела. Зубы красного цвета (эритродонтия). В красной моче присутствуют уро- и копропорфирин I. Симптом Никольского положительный. Заболевание начинается в первые годы жизни. Летние месяцы наиболее тяжелы для детей с гематопорфирией. Дифференцируют с конституциональным или приобретенным эпидермолизом,

пемфигоидом и пигментной крапивницей. Биохимические особенности и признаки гемолитической анемии помогают диагностике.

Болезнь Гоше. Пятнистая пигментация кожи от желтоватого до бронзового цвета, нередко и слизистой оболочки ротовой полости.

Алкаптонурия. Синевато-черноватое окрашивание кожи и слизистой оболочки, наиболее выраженное в подмышечных впадинах, в области гениталий, на носу, ушах и конъюнктиве. Моча после непродолжительного стояния на воздухе становится коричневатой-черной; у грудных детей темные пятна на мокрых пеленках. Цвет мочи изменяется после добавления перекиси водорода или щелочи вследствие выделения гомогентизиновой кислоты, образующейся при нарушенном обмене тирозина. Хроматография — наилучший метод диагностики алкаптонурии. У детей она ничем не проявляется, кроме темного окрашивания мочи; у взрослых и тем более у пожилых охроноз становится причиной хронического артроза.

Отдельные гиперпигментированные пятна (пигментный невус). Их количество, размеры, гистологическая структура и локализация могут варьировать.

Нежные пигментные пятна, расположенные на уровне кожи. Среди них различают веснушки (эфелиды) — группы мелких пигментных пятен. Они чаще встречаются у белокурых и рыжих детей на лице с обеих сторон носа, на плечах. Пятна более крупного размера цвета кофе с молоком могут быть проявлением нейрофиброматоза Реклингхаузена (см. рис. 218), и тогда обнаруживаются и нейрофибромы.

Клеточные невусы. Слегка приподнятые над поверхностью кожи пятна размером от одного до нескольких сантиметров. Особую форму представляют пигментно-волосные невусы, заметно выступающие, интенсивно пигментированные пятна с обильным оволошением (см. рис. 182, 229).

Меланома. Опухолевидный, растущий пигментный невус. Встречаются доброкачественная ювенильная меланома, меланосаркома). Медленный рост меланомы, соответствующий росту тела, не должен вызывать опасений. Быстро растущую меланому, иногда со склонностью к кровотечениям, надо оценивать с участием опытных специалистов. Для диагностики производят тотальную экстирпацию меланомы, но не ее биопсию.

Голубой невус — группы пигментных клеток, скопившихся в дерме, просвечивающие через покрывающий их эпидермис, выглядят как синеватые пятна. Подобные образования в крестцовой области называют «монгольскими» пятнами (рис. 219, см. цв. вкл.). Они характерны для представителей монголоидной расы, но могут быть и у обильно пигментированных детей европеоидной расы, особенно в бассейне Средиземного моря. Пятна обычно не менее ладони, слабо окрашены, что

часто затрудняет их обнаружение. Нередко их ошибочно принимают за гематомы, особенно если находят у детей, родители которых могут наказывать и жестоко обращаться с ребенком. «Монгольские» пятна исчезают в возрасте после 3 лет.

22.14. Рубцы и склеродермия

Свищи на коже см. раздел 31.1.

Рубцы, оставшиеся после заживления острых воспалительных поражений, во многих случаях позволяют судить о характере перенесенного заболевания. Рубцы без типичной локализации на теле наблюдаются при следующих болезнях и патологических процессах. Многочисленные маленькие поверхностные рубчики, преимущественно на туловище, возникают нередко после ветряной оспы. Многочисленные более крупные рубцы, особенно у детей в странах, эндемичных по натуральной оспе, — это следы перенесенной оспы. Отдельные большие рубцы: после единичных или множественных кожных абсцессов, нередких у грудных детей; после пустулезного или язвенного воспаления кожи; после облучения (рис. 220); после ожогов, в этих случаях рубцы часто бывают обширными, плоскостными с неравномерно очерченными границами, неровной поверхностью (рис. 221). Часто развиваются контрактуры.

Келоид, гипертрофический рубец, — характерная особенность детского возраста. Избыточное образование соединительной ткани происходит в процессе заживления раны, даже при гладком течении и без вторичной инфекции. В результате этого образуется вздутый, приподнятый над поверхностью кожи рубец.

Отдельные рубцы в зависимости от локализации и внешнего вида — типичный признак определенных прививок, операций или заболеваний (табл. 61).

Склеродермия — невоспалительное ограниченное поражение кожи полигональной или лентовидной формы, сопровождающееся ее уплотнением, а на отдельных участках сморщиванием. Кожа на них теряет способность смещаться. Чаще подобные изменения в форме полосы («сабельный удар») возникают на лбу, на коже головы.

22.15. Раны

Раны возникают при механическом разрыве или разделении тканей.

Форма раны зависит от типа травматического воздействия. Резаная рана имеет гладкие, обычно хорошо видимые края. В зияющей ране они расходятся. Колотая рана отличается большой глубиной и маленьким наружным отверстием, уточнить истинную глубину часто бывает трудно. Размозженная рана: нередко глубокое размозжение тканей, неравно-

Рис. 220. Рубец после облучения кавернозной гемангиомы.



Рис. 221. Келоидные гипертрофические рубцы после ожога, случившегося у мальчика в возрасте 4 лет. Контрактура левого угла рта.



мерные фестончатые края, обильное кровотечение вследствие тупой травмы при раздавливании, транспортных авариях, ударах палкой, камнем. Рана от разрыва мягких тканей, находящихся над костными структурами, в результате тупой травмы. Рана от укуса: характерны неравномерные

Таблица 61. Вид и локализация рубцов, позволяющие судить о вызвавшей их причине

Локализация	Характер рубца	Заболевание, другие причины
Лоб, брови	1—2 см диаметром	Ранения, юношеские угри с суперинфекцией или после расчеса
Хрящевая часть носа	Неровные границы с мостиками и сосочками на поверхности. Изменение формы носа	Туберкулез кожи
За ухом	Втянутый рубец	Мастоидэктомия
Губы	Тонкие белые штрихи, пересекающие красную кайму	Сифилитический рубец (врожденный сифилис)
Губы	Тонкие белые штрихи, не пересекающие красную кайму	Трещины неспецифической природы
Боковой треугольник шеи	Втянутые, часто пигментированные рубцы	Туберкулез лимфатических узлов шеи со свищами
Боковой треугольник шеи	Втянутые рубцы	Ангинозно-бубонная туляремия, актиномикоз
Плечо, лопатка чаще справа	Обычно 2 плоских чуть втянутых рубчика диаметром 5—10 мм	Противооспенная вакцинация
Грудь на уровне соска по передней подмышечной линии	1—2 плоских чуть втянутых рубчика диаметром 5—10 мм, иногда пигментированных	То же
Грудная клетка, вдоль ребра	Узкий, 10—20 см длиной от позвоночника до грудины	Операции на органах грудной клетки
Эпигастральная область	Узкий, 5—10 см длиной	Пилоростеноз или диафрагмальные грыжи (операция)
Область пупка	Узкий, чаще полукруглый	Пупочная грыжа (операция)
Середина живота	Узкий, 10—20 см длиной	Лапаротомия
Правая подвздошная область	Узкий или более широкий, до 5—7 см длиной	Аппендэктомия
Паховая область с одной или обеих сторон	Узкий, 5—10 см длиной	Паховая грыжа или крипторхизм (операция)
Низ живота, бедра	Синеватые или бледные полосы с атрофией соединительной ткани, 1×5 см	Стрии: ожирение, синдром Иценко—Кушинга, медиаментозный гиперкортицизм, беременность
Наружная поверхность бедра, над вертелом чаще слева	Один рубчик, 3—5 мм, на уровне кожи, депигментированный	Прививка БЦЖ
Тыл стопы, над голеностопным суставом	Узкий, 1—3 см длиной	Венесекция
Над костями	Втянутые звездчатые рубцы	Остеомиелит с абсцедированием

искромсанные края. Экскориации (царапины) — поверхностные повреждения кожи, например, при чесотке, педикулезе, зудящих дерматозах (например, разные формы аллергии, почесуха см. раздел 22.20).

В случае повреждения кожи животными надо иметь в виду опасность развития специфических заболеваний типа бешенства, туляремии, болезни кошачьей царапины (табл. 62). При укусах животных может быть колотая рана с поверхностными нарушениями кожи или раздавливанием глубжележащих тканей. При подозрении на бешенство надо уточнить вероятность инфекции. Иметь в виду показания к антирабической вакцинации в соответствии с рекомендациями ВОЗ. Подозрительное на бешенство животное не следует убивать, а надо отнести к ветеринару на исследование. При огнестрельных ранах относительно небольшое входное отверстие и более значительное выходное (при сквозных ранениях), размозжение и разрыв тканей, особенно в области выходного отверстия.

Раневая инфекция. Каждая рана является потенциальными воротами для инфекции (стафилококки, стрептококки, кишечная палочка, синегнойная палочка, возбудители столбняка, вирус бешенства). Развившаяся инфекция может быть локальной или распространенной. Локальная инфекция: абсцесс, флегмона, рожа, скарлатина раны, болезнь кошачьей царапины. Распространенная инфекция: сепсис, бешенство, столбняк, гепатит, остеомиелит. Наибольшая опасность вторичной инфекции существует у детей с сахарным диабетом и при иммунной недостаточности (врожденная или приобретенная недостаточность антител при нефротическом синдроме, лечение цитостатиками, кортикостероидами, во время кори или после нее, агранулоцитоз различного происхождения).

Жестокое обращение с детьми и его последствия см. табл. 65.

22.16. Эрозии и изъязвления

Эрозии — поверхностные дефекты кожи с утратой эпителия — возникают при всех поражениях кожи с образованием пузырей (обычно после их прорыва); при экземе в стадии мокнутия или эксфолиациях в результате расчесов; при пеленочном дерматите, обычно в центре наиболее пораженных участков кожи.

Изъязвление — тканевый дефект, распространяющийся и на более глубокие слои тканей, — возникает при снижении сопротивляемости организма к инфекции (снижение местного или общего иммунитета, частичный или тотальный иммунодефицит). Отдельные формы изъязвлений: язвы при инфицировании рваных и раздавленных ран, при ожогах II или III степени, осложненных вторичной инфекцией или без нее (рис. 222), при длительном пеленочном дерматите, особенно на фоне плохого и небрежного ухода за ребенком, при длительном заживлении по-

Таблица 62. Диагностическая тактика при подозрении на бешенство

Характер контакта у ребенка	Состояние животного		Рекомендуемое лечение
	в период контакта	в период 10-дневного наблюдения	
I. Без повреждения кожи			
Прямого контакта с животным не было Контакт только с окружающими предметами (намордник)	Больное	—	—
II. Прикосновение к мертвому животному			
Повреждения на коже	»	—	Немедленное антирабическое лечение
Неповрежденная кожа	»	—	
III. Облизывание животным			
Неповрежденная кожа	»	—	—
Повреждения на коже (укусы, царапины)	Здоровое	Клинические признаки бешенства или положительные лабораторные тесты	Начало лечения при первых признаках бешенства у животного Немедленное лечение и его прекращение, если животное остается здоровым в течение 5 дней Немедленное начало лечения
	Подозрение на бешенство	Здоровое	
	Больное или не известно	—	
IV. Укус			
Легкое повреждение	Здоровое	Клинические признаки бешенства или положительные лабораторные тесты	Начало лечения при первых признаках бешенства у животного

<p>Немедленное лечение и его прекращение, если животное остается здоровым в течение 5 дней</p> <p>Немедленное лечение</p> <p>Немедленное антирабическое лечение</p> <p>Начало лечения при первых признаках бешенства у животного</p> <p>Немедленное лечение и его прекращение, если через 5 дней животное остается здоровым</p> <p>Немедленное лечение</p> <p>Немедленное начало лечения</p>	<p>Здоровое</p> <p>—</p> <p>—</p> <p>Клинические признаки бешенства или положительные лабораторные тесты</p> <p>Здоровое</p> <p>—</p>	<p>Подозрение на бешенство</p> <p>Больное или не известно</p> <p>Дикие животные (лиса, волк, шакал, мыши и др.)</p> <p>Здоровое</p> <p>Подозрение на бешенство</p> <p>Больное или не известно</p> <p>Дикие животные (волки, лисы, полевые мыши) или бродячие собаки</p> <p>Тяжелые повреждения, множественные повреждения, укусы на лице, пальцах, на голове или шее</p>
--	---	--

сле вакцинации; язвенные изменения на месте внутрикожной прививки БЦЖ (см. табл. 59).

Коликвативный туберкулез кожи при прогрессирующем туберкулезе периферических лимфатических узлов и их прорыве через кожу.

Гангренозная эктима. Особая форма изъязвления — «штампованные» язвы. Дно и края язвы покрыты грязноватыми наложениями, часто может обнажаться мышечная фасция (рис. 223). Гистологически выявляется слабая лейкоцитарная инфильтрация вследствие иммунных нарушений, преимущественно у детей с первичным или приобретенным иммунодефицитом, например, при кори или вскоре после нее, при ветряной оспе, инфекционном мононуклеозе, агранулоцитозе, лейкозе, при лечении цитостатиками (рис. 224), тяжелых формах дистрофии, а также при заболеваниях артериальных и венозных сосудов (рис. 225).

Нома, водяной рак. Особая форма эктимы на лице получила наименование «нома» (рис. 226). При ней может произойти полное разрушение тканей щеки с обнажением зубов.

Пролежни возникают на местах длительного давления в результате некроза тканей у длительно и неподвижно лежащих,



Рис. 222. Ожог II степени
в стадии грануляций.



Рис. 223. Гангренозная
эктима при инфекционном
моновукулеозе и после не-
го.

Рис. 224. Заживающая плоская простая эктима на фоне иммунодефицита при лечении острого лейкоза цитостатиками.



Рис. 225. Гангрена переднего отдела стопы при сахарном диабете.



Рис. 226. Эктиматозная стафилодермия. Зброшенность ребенка, неправильное питание, анемия.



тяжело больных детей. Их появлению способствует грубая, неправильная укладка ребенка. Обычно пролежни образуются на крестце, на пятках и в местах сдавления шиной или гипсовой повязкой. Заживление пролежней происходит очень медленно. При суперинфекции они становятся исходным местом сепсиса, часто заканчивающегося летально, особенно у детей с иммунодефицитом, кахексией, сахарным диабетом.

22.17. Особенности оволосения

22.17.1. Необычный цвет волос

Бросающийся в глаза необычный цвет волос может быть ведущим симптомом некоторых болезней. Белые, почти без пигмента волосы отмечаются при альбинизме. Выделяют ограниченные формы альбинизма, которые проявляются обесцвечиванием только одной пряди волос или ресниц (рис. 227, см. цв. вкл.). При них возможны нарушения зрения, слуха, наличие нистагма. Светло-соломенный цвет волос при фенилкетонурии (болезнь Феллинга). Красновато-коричневый цвет волос у детей негроидной расы бывает при квашиоркоре. Светло-красный цвет волос у бледных детей европеоидной расы служит признаком конституциональной недостаточности соединительной ткани и особой чувствительности их кожи. Седые волосы — признак раннего старения при прогерии.

22.17.2. Необычное оволосение

Отличают несколько типов необычного оволосения.

Лануго (эмбриональный пушок) у преждевременно родившихся детей рассматривается как один из признаков недоношенности. Тончайшие волоски покрывают все тело новорожденного (рис. 228).

Распространенный гипертрихоз (гирсутизм). Во многих случаях избыточное оволосение является конституциональной особенностью. В отдельных случаях гирсутизм — признак хронического процесса в стволе мозга: опухоли, перенесенный энцефалит (см. рис. 87); болезни Пфаундлера—Гурлер; синдрома Иценко—Кушинга и медикаментозного гиперкортицизма; длительной терапии антиэпилептическими средствами, а также комбинированного лечения анаболическими и кортикостероидными препаратами.

Раннее оволосение в области гениталий может быть признаком раннего полового созревания истинного и ложного при адреногенитальном синдроме.

Локальный гипертрихоз. Пигментный волосяной невус (рис. 229, см. также рис. 182). Крестцовый гипертрихоз. Кустики волос или более крупные участки обильного

Рис. 228. Лануго, нежный волосяной покров новорожденного.



Рис. 229. Распространенный пигментный волосяной невус и диссеминация пигментных пятен.



Рис. 230. Выпавшие волосы на подушке у ребенка 4 мес с токсическим эпидермолизом (синдром Лайелла).



оволосения в нижнем отделе поясничной области и над крестцом (см. рис. 464) нередко сочетаются с пороками развития этих отделов позвоночника (незаращение дужек позвонков, эпителиальный копчиковый ход). Лечение дифенином (гидантоин) способствует развитию гипертрихоза преимущественно на разгибательной поверхности конечностей и спине.

Болезнь курчавых волос (синдром Менкеса): признак недостаточности меди в организме, наследственное сцепленное с

X-хромосомой заболевание; проявляется рано в виде тяжелой дистрофии. Через несколько недель нормального психомоторного развития возникает децеребрация: скудность движений, спастическое состояние, приступы судорог и децеребрационная ригидность.

22.17.3. Выпадение волос, алопеция

Алопеция означает выпадение волос, преимущественно и прежде всего на волосистой части головы. Клеточный аппарат волосяных фолликулов очень чутко реагирует на любые вегетативные нарушения гипоталамического, гормонального генеза, эндо- или экзогенные интоксикации. Различают диффузную и гнездную (очаговую, круговую) алопецию.

Диффузная алопеция — равномерное выпадение волос на голове — наблюдается при тяжелых инфекционных заболеваниях и после них: тиф, пневмония, сепсис, гепатопатия, врожденный сифилис (при нем выпадение волос начинается на передней части головы и заканчивается ресницами и бровями); после острых интоксикаций, в том числе при синдроме Лайелла, токсическом эпидермальном некролизе (рис. 230), отравлении таллием и другими тяжелыми металлами, при передозировке витамина А, отравлении колхицином (в осенний период); после длительной гипоксии на почве утопления, удушения, остановки дыхания по иным причинам, после отравления окисью углерода; после облучения черепа с терапевтической целью, например, по поводу опухолей мозга, нейролейкемии либо профилактически в рамках лечения лейкоза (рис. 231); после интенсивной терапии цитостатиками (прежде всего винкристином или эндоксаном) или тиреостатическими средствами (тиоурацилом); при поражении вегетативных центров или отдельных эндокринных желез: стволовой синдром, гипотиреоз, при котором волосы становятся сухими и ломкими, идиопатический гипопаратиреоз, как правило, сопровождающийся полным выпадением волос (рис. 232), болезнь Аддисона, акродиния (болезнь Феера, рис. 233); при хронической мальабсорбции, недостаточности в организме железа и цинка, при тяжелой дистрофии и кахексии, тяжелой экземе, эритродермии, тяжелой себорее волосистой части головы.

Выпадение волос может быть повсеместным, генерализованным. Часто одновременно бывают и изменения ногтей.

Гнездная (очаговая) алопеция может быть при усиленном трении и царапанье волосистой части головы у здоровых жизнерадостных детей, при длительной боли и зуде, при нарушении поведения у детей с яктацией головы; при вшивости, сопровождающейся зудом, расчесами и вторичной инфекцией поврежденной кожи головы (рис. 234); при трихотилломании — нарушении поведения ребенка, про-

Рис. 231. Диффузная алопеция после облучения черепа по поводу нейролейкемии при остром лейкозе.



Рис. 232. Тотальная алопеция при хроническом гипопаратиреозе. Хрупкие ногти, пораженные кандидамикозом.





Рис. 233. Акродиния, болезнь Феера. Сужение глазных щелей из-за светобоязни, акроцианоз, выпадение волос (в связи с глистогонным лечением препаратом, содержащим ртуть).

являющемся стремлением выдергивать волосы на каком-либо участке или на всей голове. Сохранившиеся в этом участке волосы имеют различную длину. Подтвердить диагноз экзогенной алопеции в подобных случаях удастся при помощи окклюзионного теста. Подозрительный участок ограниченного выпадения волос делают недоступным для ребенка на недолгое время. Обычно вскоре волосы заметно отрастают в зоне алопеции. Многие дети с трихотилломанией проглатывают выдернутые волосы, что может вызвать нарушения желудочно-кишечного тракта, отсутствие аппетита, тошноту. Волосяной шар в желудке удается обнаружить контрастным рентгенологическим исследованием.

Гнездную алопецию вызывают грибковые поражения волосистой части головы. Микроспория особенно различна для детей школьного возраста (до пубертатного периода). Возможны вспышки эндемий в школах. На голове появляются округлые, лишенные волос участки кожи, покрытые беловатыми мелкими чешуйками. Остатки волос на них имеют вид пеньков — важный признак в дифференциальной диагностике микроспории, поскольку при гнездной алопеции другого генеза пораженные участки кожи совершенно лишены волос. При глубокой трихофитии (рис. 235) на голове или другом участке тела появляется округлый участок поражения со слегка приподнятыми краями наподобие вала. Процесс прогрессирует по периферии. В центре участка поражения могут сохраниться отдельные длинные волосы или их пучки. Часто такие волосы склеены гнойными корками. Парша (фавус) в настоящее время весь-



Рис. 234. Гниды вшей в волосах на голове.

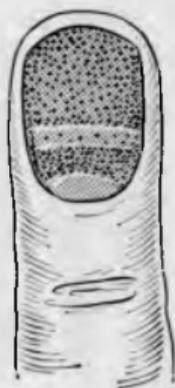


Рис. 236. Поперечные полосы в структуре ногтя — признак общей интоксикации, перенесенной много недель назад.

ма редкий дерматомикоз волос. Ей свойственны образования желто-серого цвета в виде щитка (скутула). Под ним постепенно развивается рубцовая атрофия кожи головы. Выпадение волос бывает полным и необратимым.

22.18. Изменения ногтей

Окраска ногтей хорошо отражает состояние кровотока в концевых отделах конечностей: бледные, цианотичные, розовые. У перенесенных детей, когда околоплодные воды приобретают зеленоватый оттенок, ногтевые пластинки могут быть желтыми.

Изменения формы ногтей, онихозы — признак не только их поражения, но и отдаленных органов.

Ногти в форме часовых стекол служат предвестником или составной частью симптома барабанных пальцев (см. рис. 496) при хронических заболеваниях сердца, например при пороках синего типа (после операций на сердце этот симптом сохраняется), при хронических заболеваниях легких, бронхоэктазах, муковисцидозе с хроническим бронхитом и бронхоэктазами, длительно текущем туберкулезе легких. Продольная складка на ногте является физиологической нормой. Поперечные полосы обусловлены временными изменениями в развитии матрикса и корня ногтя после тяжелых инфекционных заболеваний (например сепсиса), отравлений, острого эпидермолиза Лайелла, при синдроме Кавасаки и на фоне цитостатической терапии (рис. 236). Ложковидный ноготь — блюдцевидное вдавление ногтевой пластинки — возможен при недостаточном питании ребенка. Крапчатость ногтей возникает при нарушении питания в отдельных небольших участках (точках) корня ногтя. У больных псориазом такие



Рис. 237. Дистрофия ногтей и тонкая, легко ранимая кожа при врожденном дискератозе (синдром Цинссера — Энгмена — Коула).

крапинки наблюдаются одновременно с округлыми участками темной окраски ногтя («жировые пятна»).

Утолщение отдельного ногтя бывает после травматического повреждения матрикса и корня ногтя, после обморожения, при хронической экземе, микозе ногтей, подногтевых опухолях, вследствие сдавления тесной обувью. Утолщение ногтя может быть конституционально обусловленной особенностью уже у грудного ребенка (онихогрифоз, когтевидная гиперплазия). Маленькие, короткие ногти — микроонихия чаще всего связана с привычкой обкусывать ногти (дети с нарушением поведения). Нередко обкусывается даже кожа вокруг ногтей, при этом образуются уродливые эрозии, в которые часто проникает инфекция (панариций). Дисплазия ногтей наблюдается при хронических нарушениях питания экзо- или эндогенного происхождения, при синдроме мальабсорбции, циррозе печени, при некоторых поражениях с эктодермальной дисплазией, например при наследственном буллезном эпидермолизе, прогерии, акродинии и синдроме Цинссера—Энгмена—Коула (рис. 237); при гиперпаратиреозе, при нем нередко возникает кандидоз ногтей. Возможна полная потеря одного из них.

22.19. Гипергидроз

Обильное потоотделение наблюдается у энергичных и подвижных детей, а также у многих детей раннего грудного возраста, не связанное с какой-либо патологией.

Гипергидроз характерен для цветущего рахита, болезней, протекающих с высокой лихорадкой; для энцефалита и постэн-

цефалитических состояний; полиомиелита в менингеальной стадии; акродинии (синдром Феера); опухолей ствола мозга, при этом потоотделение может усиливаться только на строго ограниченной части тела. Одновременно нередко развивается гипертрихоз.

22.20. Зуд кожи

Зуд, или пруритус, вызывает непреодолимое желание чесаться. Частым последствием этого являются расчесы (эксориации), местная инфекция и суперинфекция. Во всех случаях, когда зуд является основным ведущим симптомом заболевания, необходимо уточнить его причину. Различают локальный (местный) и универсальный (генерализованный) зуд.

Локальный зуд при большинстве кожных болезней, особенно при аллергиях, закономерно сопровождающихся крапивницей, экземой, почесухой; при паразитарных поражениях (педикулез), укусах блох, клопов, других насекомых, при чесотке; при локальной инфекции в стадии образования корок при ветряной, натуральной оспе, противооспенной вакцинации; как нередкий предвестник высыпаний при herpes zoster; как сопутствующий симптом грибковых заболеваний кожи (трихофития, эпидермофития, иногда с острым дисгидрозом, микроспория, эритразма, молочница), при себорее волосистой части головы.

Зуд при изменении температуры воздуха относится к пограничным физиологическим состояниям, например, зуд после ванны или при раздевании.

Зуд в передних отделах носа часто возникает при переднем сухом рините. На перегородке носа при этом часто обнаруживают небольшую язву или струп — нередкую причину носовых кровотечений.

Зуд в заднем проходе может возникать преимущественно вечером при энтеробиозе (острицы), когда зуд усиливается в теплой постели; геморрое, при молочнице промежности, анальных трещинах. При зуде в заднем проходе следует думать о возможности эритразмы и о хронических запорах.

Зуд в области стоп может указывать на обильную потливость ног и плохой уход за ними; на плоскостопие, особенно при усиленной ходьбе и беге (жжение в стопах); эпидермофитию, главным образом межпальцевых промежутков.

Универсальный зуд характерен для генерализованной аллергической экзантемы, распространенной экземы, атопического дерматита, распространенного паразитарного поражения (чесотка, педикулез, блохи, клопы, комары), некоторых инфекционных заболеваний (вирусный гепатит, трихинеллез); нарушений обмена веществ (сахарный диабет, уремия, механическая желтуха); лимфогранулематоза.

23. Нарушения чувствительности

Точная качественная оценка нарушений чувствительности у детей тем труднее, чем он моложе, поэтому большое значение имеет точность исследования.

Гиперестезия, гипестезия, анестезия: усиление, снижение и отсутствие тактильной чувствительности.

Гипалгезия, аналгезия — снижение или отсутствие болевой чувствительности.

Термгипестезия, терманестезия — снижение или отсутствие способности воспринимать тепло или холод.

Парестезия — особая чувствительность, находящаяся на грани физиологии и патологии: ползание мурашек, покалывание или онемение какой-либо части тела; часто сочетается с гиперестезией и гипералгезией.

23.1. Локальная гиперестезия

Гиперестезия почти всегда определяется в болезненных зонах. Между тем идентифицировать эти два типа нарушения чувствительности нельзя; гиперестезию и гипералгезию необходимо стараться рассматривать отдельно. Только иногда, обычно в местах высокой тактильной чувствительности, одновременно определяется и сильная болезненность. Подобное сочетание гиперестезии и гипералгезии бывает в зонах Захарьина—Геда преимущественно при воспалительных заболеваниях глубже лежащих органов и тканей.

Локальная гиперестезия (в узком смысле слова) наблюдается при раздражении периферических нервов и задних корешков спинного мозга (многие процессы, на высоте развития ведущие к анестезии, вначале и при выздоровлении могут сопровождаться гиперестезией); при синдроме поперечного поражения спинного мозга выше области анестезии; herpes zoster сопровождается гиперестезией и болью в соответствующем сегменте перед появлением высыпаний. Приступообразная ограниченная гиперестезия может быть признаком сенсорного припадка при джексоновской эпилепсии. Односторонней гиперестезией кожи головы часто сопровождаются приступы мигрени.

23.2. Распространенная гиперестезия

Распространенное повышение тактильной чувствительности, захватывающей всю поверхность тела, должно вызвать подозрение на менингит или цингу. О возможности гиповитаминоза С следует думать и в тех случаях, когда грудной ребенок после продолжительного приема больших доз этого витамина на переведен на обычную его дозу.

23.3. Особенности болевой чувствительности

Локальная боль см. главу 2.

Гипалгезия и аналгезия очень опасна прежде всего для маленьких детей, так как боль является первым предостерегающим сигналом.

Мнимая гипалгезия наблюдается при тяжелых церебральных поражениях у детей.

Истинная локальная гипалгезия или аналгезия возникает при разрушении периферического нерва, травме, опухоли или воспалении; побочном действии цитостатических препаратов (например винкристина); синдроме поперечного поражения спинного мозга миеломенингоцеле; сирингомиелии.

Общая аналгезия весьма редко бывает врожденной. Такие дети подвержены особой опасности повреждений даже при отсутствии других неврологических нарушений. У них часто бывают повреждения кожи и слизистой оболочки, прикусывание языка, губ и пальцев, постоянные ранения и ожоги рук при внешних воздействиях, так как ребенок не распознает возникающую опасность. Часто отмечаются переломы, асептические некрозы костей, тяжелое течение их воспалительных заболеваний. Из-за отсутствия боли дети избыточно нагружают кости и суставы, не щадя даже заболевшие органы. В неврологических отделениях такие дети хвастаются перед другими своей нечувствительностью к боли, другие становятся агрессивными, и приходится ограничивать их активность.

24. Видимые и пальпируемые изменения под кожей

24.1. Кровоизлияния в кожу, гематомы

Кровоизлияния в кожу разделяют в зависимости от **величины** на петехии, точечные, размером до булавочной головки кровоизлияния в кожу или слизистые оболочки, и **гематомы**, большие по величине кровоизлияния. При большом скоплении крови кожа над гематомой становится напряженной и болезненной.

Давность кровоизлияния в кожу можно определить по изменению цвета, свежее кровоизлияние в центре имеет темную сине-красную окраску, по краям сине-розовую. Кровоизлияния с давностью около 3 дней в центре еще сине-красные, по краям желто-зеленые. Еще более давние кровоизлияния становятся желтовато-зеленоватыми, а затем желтыми.

При каждом значительном кровоизлиянии необходимо следить за пульсом, артериальным давлением и реакцией ребенка (состояние центральной нервной системы). Важно контролировать

Таблица 63. Плазменные факторы свертывания крови и коагулопатии

Фактор	Наименование	Наследственные болезни	Приобретенные болезни
I	Фибриноген	Афибриногемия, дефицит фактора I	Коагулопатия потребления, гиперфибринолиз, цирроз печени
II	Протромбин	Гипопротромбинемия, дефицит фактора II	Мелена новорожденных (дефицит витамина K), болезни печени с гиповитаминозом K, лечение кумаринами (вытеснение витамина K)
V	Проакцелерин	Парагемофилия (Оврена), дефицит фактора V	Коагулопатия потребления, гиперфибринолиз, болезни печени
VII	Проконвертин	Гипопротромбинемия, дефицит фактора VII	Мелена новорожденных (дефицит витамина K), гиповитаминоз K при болезнях печени, лечение кумаринами
VIII	Антигемофильный глобулин А	Гемофилия А, дефицит фактора VIII	Коагулопатия потребления, гиперфибринолиз
IX	Антигемофильный глобулин В	Гемофилия В, дефицит фактора IX	Дефицит витамина K у новорожденных и другие причины, поражения печени, лечение кумаринами
X	Фактор Стюарта—Прауэра	Дефицит фактора X	Дефицит витамина K у новорожденных и другие причины. Заболевания печени, лечение кумаринами
XI	Плазменный предшественник тромбопластина	Дефицит фактора XI	Заболевание печени
XII	Фактор Хагемана	Дефицит фактора XII	То же
XIII	Фибринстабилизирующий фактор	Дефицит фактора XIII	Цирроз печени, острое токсическое поражение печени, коагулопатия потребления

Примечания. Фактор III (тканевый тромбопластин, тканевая тромбокиназа) не особый фактор, а промежуточный продукт свертывания крови. Фактор IV (ионы кальция) при изолированном снижении (гипокальциемия) не приводит к нарушению свертываемости крови. Фактор VI (акцелерин) в настоящее время идентифицируется с фактором V (проакцелерин).

вать также показатели гемоглобина, эритроцитов, величину гематокрита.

Возникновение кровотечения, его массивность зависят от состояния сосудистой стенки и функционального состояния системы свертывания крови. Гемокоагуляция является результатом сложного взаимодействия многочисленных факторов свертывания крови, содержащихся в плазме (табл. 63), тромбоцитах и тканях.

Большое значение для понимания нарушений свертывания крови имеет фибринолиз. Слабо выраженное свертывание крови происходит постоянно даже в физиологических условиях. Одно-

временно так же постоянен фибринолиз, обеспечивающий растворение избыточно образовавшегося фибрина. В условиях патологии фибринолиз может обеспечить реканализацию тромбированных сосудов. Антагонистами свертывающей системы являются различные ингибиторы: антитромбин III, гепарин, препараты кумарина и др.

Кровоизлияния возникают либо вследствие **местных причин**, когда стенка сосуда и система свертывания не активированы (например, кровоизлияние в результате травмы), либо из-за **генерализованных нарушений свертывания крови**, когда локальные кровоизлияния появляются при минимальной травме или без нее (спонтанное кровотечение).

Отдельные методы, которые помогают дифференциальной диагностике патологических условий кровотечения, приведены в табл. 64.

24.1.1. Местные причины кровотечений

Кровотечения возникают в результате локального воздействия каких-либо сил. Состояние сосудистой стенки и свертываемость крови нормальные. Не изменены и показатели протромбина, времени кровотечения, число и функция тромбоцитов. Симптом Румпеля—Леде отрицательный.

Множественные петехиальные кровоизлияния на голове, шее, руках (при их отсутствии на других участках тела, что характерно для генерализованных вазопатий) наблюдаются при тяжелом коклюше; длительном очень сильном крике, когда грудные и маленькие дети сильно кричат во время взятия крови на анализ; при очень упорной рвоте. В подобных случаях происходит разрыв мелких кровеносных сосудов в верхней половине тела в результате значительного повышения внутригрудного давления, приводящего к застою крови над верхней грудной апертурой, переполнению сосудов верхнего отдела туловища и повышению давления в них.

Экзогенные травматические повреждения кожи и подкожной клетчатки чаще локализуются на открытых и подверженных внешнему воздействию участках тела: лоб, щеки, руки, голени, спина, ягодицы, область крыла подвздошной кости. Форма гематомы часто позволяет судить о характере предмета, которым нанесено повреждение, например, ударный инструмент, следы пальцев. Может быть поврежден наружный слой кожи, иногда образуются и более глубокие раны (см. раздел 22.15).

Особенно тщательное обследование с фотографированием и описанием необходимо при подозрении на жестокое обращение с детьми. Нередки в подобных случаях и другие повреждения, психические нарушения (табл. 65, рис. 238, 239, 240 и 241, см. цв. вкл.).

Таблица 64. Основные методы определения свертываемости крови (другие методы используются в специальных лабораториях)

Методы	Нормальные показатели	Непосредственное заключение	Последствия при патологических показателях
Число тромбоцитов	Мазок по Фонию: 100—300·10 ⁹ /л Счетная камера: 150—300·10 ⁹ /л	Абсолютное число, оценка формы и величины (мазок по Паппенгейму)	Тромбоцитопения: явная патология при <100·10 ⁹ /л. Пограничная величина при остром кровотечении ниже 40·10 ⁹ /л
Тест Румпеля—Леде	До 12 петехий на 4 см ²	Испытание резистентности капилляров, число петехий	Вазопатия. Кровоточивость, обусловленная патологией тромбоцитов
Щипковая проба	Отсутствие кровоподтека	Испытание резистентности капилляров	То же
Время кровотечения	2—5 мин, время начала остановки кровотечения	Объяснение эффективной агрегации	Количественные и/или качественные нарушения тромбоцитов
Время спонтанного свертывания крови	4—10 мин	Уплотнение сгустка	Нарушение образования тромбокиназы, дефицит факторов I, II, V, VII. Увеличение содержания ингибиторов
Тест Квика (тромбопластиновое время, протромбиновое время)	80—120%* Норма 11—16 с**	Начало свертывания декальцинированной плазмы после добавления тканевой тромбокиназы и кальция	Дефицит протромбинового комплекса факторов II, V, VII и X
Парциальное тромбопластиновое время	35—40 с	Цитратная плазма свертывается при добавлении кальция, парциального тромбопластина и каолина (активатор)	Дополнительно к показателям теста Квика позволяет судить о состоянии факторов VIII, IX, XI и XII
Тромбиновое время	25—31 с	Свертывание цитратной плазмы при добавлении кальция и тромбина	Гипофибриногенемия (коагулопатия потребления), гиперфибринолиз, контроль гепаринотералии (гепарин тормозит тромбин)

Антитромбин III	До 70% независимо от возраста	Задержка свертывания из-за инактивирования тромбина	Снижение при коагулопатии потребления, гепаринотерапии
Костный мозг	Отдельные промегакарициты, в основном мегакарициты с признаками преобразования в тромбоциты	Число мегакарицитов, зрелость мегакарицитов, число тромбоцитов	Апластические нарушения в про-дукции тромбоцитов: снижение числа мегакарицитов, нарушение созревания промегакарицитов, мегакарицитоз. Тромбоцитопения из-за аптаста: нормальное или сниженное число мегакарицитов

Примечания. У новорожденных показатели более высокие (xx) или более низкие (x).

24.1.2. Генерализованная кровоточивость

При генерализованной кровоточивости обычно говорят о геморрагическом диатезе или о болезненной кровоточивости. Независимо от ее природы всегда необходимо считаться с возможностью новых кровотечений, опасных для жизни ребенка.

Массивность кровопотери. Наиболее опасны кровотечения в кишечник, в полость брюшины после травмы, а также кровотечения из носоглотки, при которых кровопотерю удастся оценить лишь ориентировочно. Геморрагический шок сопровождается потерей сознания.

Локализация кровотечения. Наиболее опасны гематомы и кровоизлияния в мозг, в полость плевры и перикарда.

Выделяют 4 основные группы кровоточивости: коагулопатии, тромбоцитопатии (кровоточивость, обусловленная патологией тромбоцитов), вазопатии и так называемые коагулопатии потребления. В понятие «тромбоцитопатия» включают любые нарушения тромбоцитов, количественные и функциональные, и только функциональную неполноценность при нормальном их количестве.

Ориентировочно дифференцировать эти нарушения можно по характеру кровоточивости.

Коагулопатии вероятны при больших гематомах, кровоизлиянии в суставы, капиллярном кровотечении после операций или после экстракции зуба.

Вазопатии характеризуются многочисленными петехиями, возникающими без заметного внешнего воздействия и чаще симметричными.

Тромбоцитопатии свойственна смешанная картина: одновременно наблюдаются петехии и крупные кровоизлияния, поверхностные либо глубоко расположенные («шкура леопарда»).



Рис. 238. Попытка убийства удушением (след странгуляции).



Рис. 239. Переломы ребер, произошедшие около 10 дней тому назад, четкая костная мозоль. Подозрение на жестокое обращение с ребенком осталось невыясненным.

Более точная диагностика этих состояний возможна с помощью специальных исследований (проба Квика — протромбиновый тест, подсчет тромбоцитов, тромбиновое время, время кровотечения, парциальное тромбопластиновое время — ПТВ). Опреде-

Общие рекомендации для обследования

Большие колебания показателей: жестокое обращение с детьми часто неправильно расценивается, не диагностируется как таковое, особенно у детей в возрасте до 3 лет и у детей дошкольного возраста
 Необходимы рентгенологическое исследование скелета, точный анамнез, выявление изменений, их описание с указанием формы и локализации. Схемы, при возможности фотографии
 При кровоизлияниях исследование свертывания крови, чтобы исключить повышенную кровоточивость

Причины

Социальные факторы

Незрелость родителей. Распавшийся брак
 Низкая материальная обеспеченность
 Эгоизм родителей, их стремление к развлечениям
 Чрезмерная требовательность матери, связанная с ее профессией
 Алкоголизм одного или обоих родителей
 Большое количество детей (чрезмерная требовательность матери)
 Слишком маленькое жилье, усиливающее напряженность
 Нежелательный ребенок как повод и принуждение к заключению брака
 Преждевременно родившийся в браке ребенок, дающий повод для размолвок и разрыва
 Внебрачный ребенок как объект вымещения зла на его родителя
 Ребенок с физическими и психическими недостатками, от которого хотят избавиться
 По данным статистики, виновными чаще являются родители, прежде всего мать

Формы жестокого обращения с детьми

Перечень жестоко-
костей

Предметы для битья: ремни, плети, палки, угольные лопаты, кочерга, кухонная ложка
 Воздействие жара: обваривание кипятком, усаживание на горячую печь, прижигание сигаретой, горящая спичка, которую заставляют держать вплоть до ожога пальцев
 Погружение в холодную воду вплоть до изнеможения или утопления. Утопление
 Многочасовое придавливание тяжелым предметом
 Стояние на коленях на холодном кафеле или на дровах
 Подвешивание за руки
 Оставление без еды и ухода (ребенок лежит в эксcrementах).
 Переохлаждение, недостаточная одежда, в результате смерть от переохлаждения или пневмония
 Запирают в темной комнате, угрожают, вызывая страх смерти

Последствия

Телесные по-
вреждения

Открытые раны: плоскостные, резаные, укушенные; синяки, отпечатки предметов, следы удушения, strangуляций
 Гематомы, обычно разной давности. Ожоги
 Ознобление и другие признаки переохлаждения
 Переломы одновременные множественные или возникшие в разное время
 Грязный ребенок, грязное вонючее белье
 Признаки недостаточного питания, недоразвития. Анемия. Экзема
 Внутреннее кровотечение (исследование мочи и кала)

Психические последствия	<p>Субдуральные гематомы и другие признаки кровоизлияния в полость черепа; рвота, судороги, потеря сознания, высокое внутричерепное давление, иногда параличи</p> <p>Выражение страха. Замкнутость, изолированность от всех людей, чужих и близких: родителей, братьев, сестер</p> <p>Заведомо ложные сведения детей из страха перед дальнейшим жестоким обращением (иногда даже оправдание жестокостей перед судом)</p> <p>Повышенная агрессивность к окружающим людям, вещам</p>
Возможные оправдания	<p>В последующем высока опасность криминального развития детей со склонностью к зверству и садизму</p> <p>Падение с лестницы, из кровати</p> <p>Повышенная кровоточивость</p> <p>Самообвинение детей в несчастном случае (удушение, обваривание, падение, удар об острый край)</p> <p>Необычное поведение ребенка, вызывающее чрезмерную реакцию взрослых: своенравие и упрямство, недержание мочи и кала, крики, воровство, ложь, лень, желание лакомства, отказ от еды, рвота</p> <p>Психологические данные: трудности воспитания, часто в первую очередь в разрушенной семье, неправильные методы воспитания</p>

ление ПТВ не всегда технически возможно в повседневной врачебной практике, определение времени свертывания крови дает почти такую же информацию. Методы определения свертывания крови в их клиническом применении отражены в табл. 66.



Рис. 240. Тяжелые распространённые ожоги кислотой у ребенка 4 лет по вине его отца.

Таблица 66. Методы диагностики нарушения свертывания крови в зависимости от клинических задач

Задача	Методы
Есть ли нарушения свертывания (например, перед операцией) Коагулопатия?	Парциальное тромбoplastиновое время (ПТВ), тест Квика, число тромбоцитов, время кровотечения
Когулопатия потребления? Тромбоцитопения?	ПТВ, тест Квика, потребление протромбина, иногда отдельные факторы ПТВ, тест Квика, тромбиновое время, антитромбин III, фибриноген, плазминоген
Тромбоцитопатия?	Число тромбоцитов, время кровотечения, число мегакариоцитов, антитела к тромбоцитам (тромбоцитассоциированный IgG), тромбоэластограмма
Вазопатия?	Число тромбоцитов, их морфология и функция, число мегакариоцитов, время кровотечения, тромбоэластограмма
Вазопатия?	Резистентность капилляров, время кровотечения, число тромбоцитов, ПТВ, тест Квика
Контроль лечения гепарином Контроль лечения кумарином	ПТВ, тромбиновое время, антитромбин III, содержание гепарина Тест Квика (протромбиновое время)

24.1.3. Коагулопатии

В основе коагулопатий лежат нарушения плазменных факторов свертывания крови (см. табл. 63). Клинически они проявляются обширными кровоизлияниями в кожу, гематомами при самой незначительной травме, а также склонностью к большой кровопотере при ранениях. Типичные примеры — кровотечения из пупочной ранки, при тонзиллэктомии или экстракции зуба.

Наследственные коагулопатии.

В основе наследственных коагулопатий, как правило, лежит дефицит какого-либо одного из факторов свертывания крови (точечный дефект белкового синтеза, коагулопатия дефектного типа). Ниже приведены наиболее частые и важные коагулопатии этого типа.

Гемофилия. Самая частая наследственная коагулопатия с рецессивным, сцепленным с X-хромосомой наследованием дефицита факторов VIII (гемофилия А, частота 1:10 000) или IX (гемофилия В, частота 1:60 000). Среди носителей соответствующего признака заболевают мужчины. Женщины обычно не болеют гемофилией, но передают это заболевание своим сыновьям (кондукторы). Гемофилии А и В не отличаются друг от друга ни по клинической симптоматике, ни по прогнозу.

Кровоточивость обнаруживается уже в периоде новорожденности в виде первых гематом, длительного кровотечения из пупочной ранки, кишечного или внутричерепного кровоизлияния. Повседневные травмы становятся особенно опасными в возраст-



Рис. 242. Гемофилия А. Травма во время игры (толчок в область корня носа). Возникновение серповидных гематом над веками способствовало сокращению лобных мышц.

те старше 2 лет (рис. 242). Тяжелые ранения и операции представляют непосредственную угрозу для жизни. Удаление зуба, тонзиллэктомия и носовое кровотечение сопровождаются большой кровопотерей. Прививки или лечебные инъекции ведут к образованию обширных гематом. Гематурия иногда вызывает почечную колику. Мелкие кровоизлияния в коленный, голеностопный и лучезапястный суставы вызывают реактивное разрастание костной ткани вблизи них (гиперостоз см. рис. 494). Наблюдаются гемартрозы («танцующая коленная чашечка»), ограничение движений из-за боли, несмотря на осторожность при ходьбе и беге. Со временем в отдельных суставах развивается фиброзный или костный (очень редко) анкилоз. Мелкие суставы кистей и стоп утолщаются, деформируются. Гемартрозы сопровождаются лихорадкой, лейкоцитозом, повышением СОЭ.

Гемофилии А и В дифференцируют с помощью теста генерации тромбопластина или количественным определением отдельных факторов свертывания крови. Для обеих форм гемофилии характерно удлинение времени свертывания крови, времени рекальцификации плазмы* и парциального тромбопластинового

* Метод определения времени рекальцификации плазмы вышел из употребления (ошибка его $\pm 100\%$ и более). — Примеч. ред.

Рис. 243. Подкожные кровоизлияния у ребенка в возрасте 5 дней с гипопротромбинемией.



времени. Время кровотечения, тромбиновое время и протромбиновое время (тест Квика) остаются нормальными.

Другие формы наследственных коагулопатий, обусловленных дефицитом факторов свертывания крови, см. табл. 63. При них гемартрозы встречаются гораздо реже, чем при гемофилии.

Дефицит фактора X (Стьюарта—Прауэра): тяжелые кровотечения возникают уже у новорожденных, длительное кровотечение из пупочной ранки.

Афибриногемия: тяжелые пупочные кровотечения часто отмечаются сразу после рождения.

Приобретенные коагулопатии. Патогенез приобретенных коагулопатий может быть связан с недостаточным образованием, повышенным потреблением или угнетением активности факторов свертывания крови.

Нарушение протромбинового комплекса. В большинстве случаев речь идет о дефиците факторов II (протромбин), VII, IX, X, объединяемых понятием «протромбиновый комплекс», синтезируемых в печени при участии витамина К. Парциальное тромбопластиновое время и протромбиновое время (проба Квика) при этом патологические. В клинике отмечают следующие симптомокомплексы. Геморрагическая болезнь новорожденных, мелена новорожденных; обычно происходит кровоизлияние в просвет кишечника и в органы, травмируемые во время родов (рис. 243). Дефицит витамина К обусловлен отсутствием его запасов у новорожденных, незавершенным развитием печени (особенно у недоношенных), ее повреждением в результате гипоксемии (асфиксия, синдром удушья), а также слабым синтезом витамина в кишечнике из-за отсутствия соответствующей микрофлоры. Поражение печени при тяжелом вирусном гепатите, отравлении мухоморами и другими грибами, фенотиразином, калия хлоратом и перманганатом, при циррозе.

Иммунокоагулопатии. Дефицит факторов свертывания обуславливается специфическими антителами. Так, при гемофилии А обнаруживаются антитела к фактору VIII, а также при системной красной волчанке.

Синдром Виллебранда—Юргенса (см. раздел 24.1.6) при тромбоцитопатиях. Частота 1:20 000—50 000. Отмечаются комбинированные нарушения функции тромбоцитов (конституциональная тромбоцитопатия) и факторов VIII и IX (псевдогемофилия, ангиогемофилия А или В).

24.1.4. Коагулопатия потребления

Некоторые тяжелые общие заболевания в связи с интоксикацией сопровождаются повреждением эндотелия артериол, капилляров, венул, нарушением функции тромбоцитов и диссеминированным внутрисосудистым свертыванием крови (ДВС). Различные формы шока играют роль его пускового механизма в связи с замедлением скорости кровотока. Ацидоз и тяжелая гипоксия возникают вследствие прогрессирования шока. ДВС-синдром сопровождается резким падением числа тромбоцитов и соответственно увеличением времени кровотечения. Столь же быстро падает содержание факторов свертывания в крови (прежде всего фактора V, а также I, II, VIII и антитромбина III), показатели теста Квика и тромбинового времени патологические, но обычно при развитии гиперфибринолиза.

На коже больных появляются крупные экхимозы, гематомы и петехии. Возникают более или менее крупные очаги некроза. Общие симптомы шока прогрессируют, усиливаются. Многих детей не удается спасти.

Клинические проявления коагулопатии потребления (правильнее говорить: коагулопатия потребления и тромбоцитопения потребления).

Все формы тяжелого шока см. раздел 6.3.1.

Синдром Уотерхауса—Фридериксена. Септическое состояние, вызванное менингококковой инфекцией или другими возбудителями (чаще *hemophilus influenzae*), которому свойственны молниеносное развитие заболевания (часы!), часто боль в животе в начале заболевания, всегда повышение температуры, тяжелые нарушения кровообращения, шок, бледно-сизюшный внешний вид («прижизненные трупные пятна»), нарастающее помрачение сознания, судороги, петехии и увеличивающиеся в размерах кровоподтеки (рис. 244).

По данным патологоанатомического исследования, тяжелые кровоизлияния в надпочечники — частый, но не обязательный признак синдрома. При дифференциальной диагностике необходимо учитывать, что не каждое менингококковое заболевание, сопровождающееся микроэмболией и/или петехиальной экзантемой, вызывает коагулопатию потребления, которую определяют развернутым исследованием свертывания крови (прежде всего число тромбоцитов). Эти исследования необходимы при каждом подозрении на менингококковую инфекцию с кровоизлияниями в кожу. Индивидуальная реакция на менингококковую инфекцию варьирует от менингококкового сепсиса до моносимп-

Рис. 244. Коагулопатия потребления при менингококковом сепсисе.



томного гнойного менингита. При менингококковом сепсисе плеоцитоз в ликворе отсутствует или выражен очень слабо. В то же время менингококки удается обнаружить непосредственно в ликворе или при его посеве. Петехии, не связанные с коагулопатией потребления, обычно обусловлены токсической вазопатией.

Молниеносная пурпура — редкое паранфекционное поражение, возникающее после скарлатины, кори, ветрянки и других инфекций в виде распространенных симметричных пятнистых кровоизлияний в кожу с образованием пузырей, некротизацией, нарастающими нарушениями кровообращения, плохим прогнозом.

Гемолитико-уремический синдром (синдром Гассера). Кровоизлияния в кожу (петехии, экхимозы) наблюдаются непостоянно; тромбоцитопения, напротив, обнаруживается часто. Характерны острая гемолитическая анемия и тяжелая уремия вследствие микроэмболии почечных клубочков.

24.1.5. Вазопатия, сосудистая пурпура

Различают наследственную и приобретенную патологию стенок сосудов.

Врожденные вазопатии — это обычно пороки развития сосудов. Общие симптомы кровоточивости отсутствуют, тесты на свертывание крови и симптом Румпеля—Леде в пределах нормы.

Наследственная геморрагическая телеангиэктазия, синдром Ослера—Рандю. Множественные расширения сосудов звездчатой формы определяются на коже, слизистых оболочках и во внутренних органах, чаще на лице, туловище, затем в печени, селезенке, почках, легких. Вследствие легкой ранимости ангиэктазий возникают носовые кровотечения (прежде всего), кровотечения из ротовой полости, гематурия, желудочно-кишечные кровотечения. Обычное осложнение — постгеморрагическая анемия, нередко с дефицитом железа.

Синдром Элерса—Данлоса. Тотальный наследственный дефект коллагеновой ткани, следствием которого являются необычайная дряблость и ранимость кожи, разболтанность суставов. Постоянные гематомы малого и среднего размеров, сильное кровотечение при ранении.

Приобретенные вазопатии — распространенные поражения сосудов с повышенной ломкостью их стенок и более или менее обильными петехиальными кровоизлияниями. Симптом Румпеля—Леде, как правило, положительный, но возможны исключения.

Инфекционно-токсическая пурпура возникает при следующих инфекционных заболеваниях. Геморрагическая форма кори: кровь выходит из капилляров только в местах экзантемы (в этом отличие от токсической формы кори). Токсическая форма кори, петехии и более крупные кровоизлияния возникают в самих высыпаниях и за пределами. Токсическая форма скарлатины (молниеносная скарлатина): петехии и более крупные кровоизлияния вначале появляются на коже, затем возникают кровотечения из носа, гематурия, кишечные кровотечения. Тяжелая форма ветряной оспы: кровоизлияния локализуются в местах высыпаний. Тяжелая форма натуральной оспы («черная оспа»): кровоизлияния локализуются в местах высыпаний, петехии и на остальных участках тела. Дифтерия: кровоизлияния в кожу и слизистые оболочки.

Менингококковые сепсис и менингит. Тяжелые формы менингококковой инфекции сопровождаются коагулопатией потребления и тромбоцитопенией потребления (синдром Уотерхауса—Фридериксена). Петехии образуются при них вследствие повреждения сосудистой стенки с тромбозом сосудов и выраженных нарушений свертывания крови. В случаях менингококковой инфекции, протекающей с преобладанием менингита, а не сепсиса, петехии возникают без нарушений свертывания крови (рис. 245, см. цв. вкл.). Более точное разграничение этих угрожающих жизни ребенка состояний возможно на основании подсчета тромбоцитов, определения тромбинового времени, парциального тромбопластинового времени, протромбинового времени (проба Квика). Нормальные показатели этих проб бывают при нормальном течении болезни.

Затяжной септический эндокардит: мелкие

эмболические кровоизлияния на коже и слизистых оболочках, характерные изменения сердца, анемия, спленомегалия.

Детская цитомегалия: тяжелая общая инфекция у недоношенных детей и вообще у новорожденных сопровождается петехиями вследствие поражения сосудов. Часто наблюдается также кровоточивость из-за тромбоцитопении. Постоянная гемолитическая анемия, увеличение печени и селезенки.

Токсико-аллергическая пурпура чаще всего возникает в связи с тяжелой реакцией непереносимости антибиотиков, барбитуратов, противосудорожных и других препаратов. Токсико-аллергические изменения возникают также после внутривенных тестов (рис. 246).

Витаминозависимые обменные нарушения, прежде всего цинга в раннем детском возрасте, сопровождаются петехиальными и субпериостальными кровоизлияниями.

Пурпура Шенлейна—Геноха (анафилактоидная пурпура, абдоминальная пурпура) характеризуется строго симметричными петехиями на ногах и ягодицах (рис. 247). Кровоизлияния могут быть также крупнопятнистыми и локализоваться в макулопапулезных и уртикарных высыпаниях. Подобная смешанная картина обозначается как аллергический васкулит (рис. 248, см. цв. вкл.). На тыле кистей и стоп при этом развивается болезненная отечность. Одновременно в крупных и мелких суставах накапливается выпот (ревматический плеврит). Болеют в основном дети в возрасте от 2 до 7 лет. У маленьких детей возникает многоформная пятнистая экзантема (кокардообразная пурпура Зейдльмайера). Геморрагический нефрит со склонностью к длительному и тяжелому течению развивается у $\frac{1}{3}$ больных пурпурой. Кровотечения в желудочно-кишечный тракт проявляются картиной абдоминальной пурпуры (коликообразная боль в животе, кровавая рвота, кровянистый или дегтеобразный стул либо положительная реакция на скрытую кровь в испражнениях). Проба Румпеля—Леде, как правило, положительная. Причина заключается, по-видимому, в поздней аллергической реакции капилляров на бактериальные токсины. Действительно, пурпура развивается в большинстве случаев через 1—2 нед после острого инфекционного заболевания.

Некротическая пурпура — особый, весьма тяжелый вариант пурпуры Шенлейна—Геноха. На фоне тяжелого общего состояния развиваются некрозы кожи и мягких тканей в связи с закупоркой сосудов и кровоизлияниями.

Молниеносная пурпура см. раздел 24.1.4.

24.1.6. Тромбоцитопатии

Первоначально в понятие «тромбоцитопатии» объединялись все виды пурпуры, связанные с патологией самих тромбоцитов. В настоящее время этим термином обозначают изменения функции тромбоцитов при нормальном их количестве. Клиниче-



Рис. 246. Геморрагические некрозы при внутрикожном тесте.



Рис. 247. Пурпура Шенлейна — Геноха.

ски и тромбоцитопатии проявляются смешанной картиной мельчайших (петехии) и крупных (экхимозы) кровоизлияний в кожу, преимущественно на нижних конечностях (рис. 249). Часто наблюдаются кровотечения из носа, кровавая рвота и кровавый стул. Следует считаться с постоянной опасностью внутримозговых и внутрижелудочковых кровоизлияний. У девочек возникают метроррагии.

Рис. 249. Кровоизлияния при тромбоцитопатии. Петехии и экхимозы (кровоподтеки).



Число тромбоцитов может быть сниженным, нормальным и даже повышенным. Более показательны удлинение времени кровотечения, ослабление ретракции кровяного сгустка, положительный тест Румпеля—Леде. О тромбоцитопении можно говорить при падении числа клеток ниже $100 \cdot 10^9/\text{л}$ (100 000 в 1 мкл). Опасность острого кровотечения особенно велика при их числе менее $40 \cdot 10^9/\text{л}$. Крайне низкое число тромбоцитов в ЭДТА-крови без клинических симптомов геморрагического диатеза служит показанием для контрольного исследования с применением цитратной крови (псевдотромбоцитопения).

Тромбоцитопении возникают при уменьшении образования кровяных пластинок, при усиленном их разрушении или потреблении. Подсчет мегакариоцитов в костном мозге является наиболее признанным критерием в данной ситуации. Мегакариоциты могут отсутствовать (амегакариоцитарные формы тромбоцитопении) или их число может быть увеличено (мегакариоцитарные формы), при этом обнаруживаются и промегакариоциты — незрелые гигантские клетки без признаков образования кровяных пластинок в цитоплазме.

Амегакариоцитарные тромбоцитопении означают апластические или гипопластические нарушения тромбоцитопоэза.

Симптоматические тромбоцитопении, наиболее частые, развиваются тогда, когда токсичные для клеток вещества или облучение нарушают нормальное функционирование системы мегакариоциты — тромбоциты. Обычно тромбоцитопения является одним из симптомов общей недостаточности костного мозга и частным симптомом панцитопении в периферической крови. В таких случаях угнетение тромбоцитопоэза — первый и наиболее чувствительный симптом гипоплазии костного мозга.

Тромбоцитопения развивается при следующих заболеваниях.

Острый лейкоз. Во многих случаях острого лейкоза, прежде всего с большим числом лейкоцитов, может быть пор-

мальное на первый взгляд число тромбоцитов, хотя в действительности имеется замаскированная форма тромбоцитопении. Цитохимические исследования показали, что большая часть этих так называемых «пластинок» представляют собой оторвавшиеся псевдоподии атипичных клеток (морфологическим подтверждением служит выраженный анизоцитоз подобных «тромбоцитов»).

Хронический миелоидный лейкоз.

Генерализованный лимфогранулематоз с поражением костного мозга.

Нейробластома с метастазами в костный мозг, злокачественные лимфомы, трансформирующиеся в острый лейкоз.

Болезнь Абта—Леттерера—Сиве с вовлечением в процесс костного мозга.

Панмиелопатия инфекционно-токсического генеза.

Тяжелые инфекционные заболевания: сепсис, токсическая скарлатина, цитомегалия, врожденный сифилис. Лечение цитостатиками и облучением.

Наследственные тромбоцитопении встречаются редко. Синдром тромбоцитопении и аплазии лучевой кости. Число мегакариоцитов снижено уже при рождении и может приводить к тяжелым кровотечениям даже в периоде новорожденности. Другие пороки развития (в рамках трисомии 18, 13 и 15). Характерно сочетание апластической тромбоцитопении с пороками развития сердца, почек и скелета.

Панмиелопатия Фанкони (анемия Фанкони). Наследственная недостаточность всех ростков костного мозга в большинстве случаев впервые клинически проявляется тромбоцитопенией в возрасте старше 5 лет. Позднее следуют гранулоцитопения и анемия. Поражение костного мозга сочетается с множественными врожденными пороками и задержкой общего развития.

Наследственный дефицит тромбопоэтина. Временное увеличение числа кровяных пластинок наблюдается в отдельных случаях семейной тромбоцитопении после введения им свежей плазмы. На этом основании сделано заключение о недостаточности тромбопоэтина у таких больных.

Панмиелопатия при врожденном дискератозе (синдром Цинссера—Энгмена—Коула).

Мегакариоцитарные тромбоцитопении характеризуются нормальным или повышенным количеством мегакариоцитов (промегакариоцитов) в костном мозге и протекают различно: в виде однократной острой тромбоцитопении либо хронического ее течения с периодическими тяжелыми обострениями.

Острые формы тромбоцитопении. Пост- или паранфекционная тромбоцитопения. Острая недостаточность образования тромбоцитов и усиленное их разрушение наблюдаются преимущественно при вирусных инфекциях вследствие ток-

сико-аллергических реакций. От начала инфекции до характерных для тромбоцитопении первых кровоизлияний в кожу и слизистые оболочки проходит 1—2 нед. Селезенка обычно не увеличивается. В крови обнаруживаются антитела к тромбоцитам. Лекарственная тромбоцитопения. Клиническая картина и механизм развития такие же, как и при параинфекционной тромбоцитопении. Токсико-аллергические реакции развиваются в ответ на прием определенных медикаментов (производные пиразолидона, нитрофураны или сульфаниламиды). Тромбоцитопения потребления, развивающаяся одновременно с коагулопатией потребления, см. раздел 24.1.4.

Изоиммунная антигеноконфликтная тромбоцитопения у новорожденных наблюдается в связи с несовместимостью тромбоцитарных антигенов матери и плода. Образующиеся в организме матери антитела затем трансплацентарно проникают в организм плода и вызывают изменения, аналогичные тем, что бывают при фетальном эритроblastозе. Преходящая тромбоцитопения наблюдается у новорожденных и при переносе антител от матери, страдающей болезнью Верльгофа (хроническая идиопатическая тромбоцитопения). Однако в большинстве случаев тромбоцитопения у них имеет инфекционно-токсический генез (менингит, сепсис, коагулопатия потребления).

Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Мошковиц). На высоте болезни наблюдаются тромбоцитопеническая пурпура, признаки коагулопатии потребления, легкая гемолитическая анемия, лихорадка и неврологические нарушения (головная боль, спутанность сознания вплоть до комы, генерализованные судороги), иногда уремия. Основа заболевания заключается в периодически повторяющемся повреждении капилляров, вызывающем тромбозы, особенно в сердечной мышце, надпочечниках или сосудах мозга. Заболевание протекает с ремиссиями. Токсическая и иммунная гемолитическая анемия может сочетаться с тромбоцитопенией.

Хроническое течение характерно для следующих заболеваний.

Хроническая идиопатическая тромбоцитопения (болезнь Верльгофа), развивается в результате выработки аутоантител к тромбоцитам. Начало болезни обычно острое, чаще после инфекции. Увеличение селезенки наблюдается не всегда. Хроническая анемия является следствием многочисленных гематом, тяжелых носовых кровотечений, кровоизлияний в слизистые оболочки. Количество ретикулоцитов в большинстве случаев повышено, а дефицит железа невелик. Часто в крови удается обнаружить антитела к тромбоцитам.

Синдром К а з а б а х а—М е р р и т, тромбоцитопения при больших гемангиомах. Распространенные процессы свертывания в многочисленных и разветвленных сосудах гемангиомы приво-

дят к усиленному потреблению тромбоцитов, которое костный мозг не всегда компенсирует, в результате обострения заболевания сопровождаются повышенной кровоточивостью.

Синдром Вискотта—Олдрича. Наследственное заболевание с триадой: тромбоцитопения, экзема и особая восприимчивость к инфекциям из-за неполноценного гуморального иммунитета; наблюдается только у мальчиков. Гиперспленизм различного происхождения.

Нарушения функции тромбоцитов при нормальном их количестве могут быть наследственными и приобретенными.

Наследственные поражения, наиболее часто встречающиеся.

Конституциональная тромбопатия (синдром Виллебранда—Юргенса, псевдогеофилия сосудистая, ангиогеофилия А или В)—наследственная болезнь, болеют дети обоего пола уже в грудном и раннем возрасте. Симптомы болезни наиболее выражены в пубертатном периоде. Кровоточивость слизистых оболочек является ведущим признаком: кровотечения из носа, ротовой полости, после экстракции зуба, желудочно-кишечные кровотечения, меноррагии. На коже возникают обширные экхимозы и немногочисленные петехии. Кровоизлияния в суставы редки, селезенка не увеличивается. При исследовании выявляются недостаточность фактора 3 тромбоцитов (нарушение агрегации тромбоцитов), снижение активности плазменных факторов VIII и IX. Функция тромбоцитов у этих больных нарушена в связи с отсутствием фактора, задерживающего кровотечение (фактор Виллебранда). Его биохимическая структура не изучена, но плазма доноров может его заменить. Лабораторные данные: удлинение времени кровотечения, нормальное время свертывания, нормальное или немного сниженное число кровяных пластинок; патологические показатели времени рекальцификации плазмы, теста толерантности к гепарину и теста потребления протромбина. Классическая гемофилия отличается нормальными показателями времени кровотечения и возникновением только у мальчиков.

Наследственная тромбастения Гланцманна. Отмечаются гематомы, сильное кровотечение при ранениях, петехиальные кровоизлияния. Агрегация тромбоцитов нарушена. Время кровотечения и время ретракции сгустка удлинено. Тест свертывания крови нормальный.

Макроцитарная тромбоцитодистрофия Бернара—Сулье. Общее число тромбоцитов нормальное, отмечаются их выраженный полиморфизм и гигантские пластинки диаметром до 8 мкм. Клинически геморрагический диатез тромбоцитопенического типа. Тяжелые и обильные менструации. Наследственное заболевание, вероятно, с аутосомно-рецессивным наследованием.

Приобретенные нарушения функции тромбоцитов при нормальном или незначительном снижении их количества встречаются при уремии, циррозе печени, врожденных пороках сердца.

Рис. 250. Токсикоз и эксикоз при тяжелом энтерите. Неподвижный взгляд, запавшие глаза, снижение массы тела на 800 г. Косоглазие.



Тромбоцитемия, тромбоцитоз. Значительное увеличение числа тромбоцитов в крови (более $1000 \cdot 10^9/\text{л}$, 1 млн в 1 мкл) может сопровождаться повышенной кровоточивостью. Оно бывает после спленэктомии (число тромбоцитов снижается через несколько дней), в начале хронического миелоидного лейкоза или при дальнейшем его течении, при полицитемии.

24.2. Снижение тургора тканей

Упругость, или тургор, тканей человека определяется эластичностью соединительнотканых структур и содержанием жидкости во внутриклеточных, интерстициальных пространствах и внутри сосудов. Наибольшее значение имеет количество экстрацеллюлярной жидкости, подверженное большим колебаниям, особенно у маленьких детей.

Клиническая картина и лабораторные данные. В нормальных условиях кожа, собранная в складку, немедленно расправляется. При потере тургора складка расправляется медленно, постепенно, что связано со снижением содержания воды в тканях. Оно проявляется следующими признаками: высохшая и дряблая кожа, сухие слизистые оболочки, сухой язык, запавшие глаза и синева вокруг них (рис. 250), втянутый живот; у грудных детей отмечается более или менее выраженное втяжение родничков; как правило, холодные конечности, частый, быст-

рый пульс, артериальное давление понижено. Анамнез и лабораторные данные служат важными ориентирами при оценке индивидуальных особенностей тканевого тургора. Выделяют 3 формы дегидратации: изотоническую, гипотоническую, гипертоническую (гиперосмолярную).

24.2.1. Изотоническая дегидратация

Обезвоживание и дефицит электролитов выражены в одинаковой степени. Осмолярность крови остается нормальной, внутриклеточные пространства почти не страдают. **Лабораторные данные:** сгущение крови, повышение числа эритроцитов, содержания гемоглобина и показателей гематокрита; увеличение содержания белка в сыворотке крови; слегка повышенное, или сниженное, или нормальное содержание натрия; повышение уровня мочевины в связи с олигурией; ацидоз в тяжелых случаях.

Причины: острая кровопотеря, частая и упорная рвота различного происхождения и/или профузный понос в большинстве случаев гастроэнтерита (почти в 70%).

24.2.2. Гипотоническая дегидратация

Потеря электролитов относительно выше, чем воды. Осмолярность сыворотки крови снижается, выраженная экстрацеллюлярная гиповолемия. Нарушения кровообращения стоят на первом месте в клинической картине. Объем внутриклеточной жидкости, напротив, увеличен. **Лабораторные данные:** гипонатриемия, повышение уровня гемоглобина, числа эритроцитов и гематокрита, увеличение среднего объема эритроцитов, снижение средней концентрации гемоглобина в эритроцитах, часто ацидоз.

Причины: энтерит (в 10% случаев), потеря солей с мочой при аденогенитальном синдроме и болезни Аддисона, хронический нефрит с потерей солей, муковисцидоз (высокое содержание хлорида натрия в поту), особенно при повышении температуры из-за легочных инфекций.

24.2.3. Гипертоническая (гиперосмолярная) дегидратация

Потеря воды относительно выше, чем потеря электролитов. Количество потерянной жидкости, как правило, не бывает особенно значительным. Тургор снижается только в наиболее тяжелых случаях. Подкожная клетчатка приобретает скорее тестовидную консистенцию. Описанные сдвиги особенно касаются внутриклеточных пространств. Симптомы нарушения кровотока возникают значительно позже. Характерны ранние церебральные проявления: лихорадка вплоть до гиперпирексии, гиперрефлексия, ригидность затылочных мышц, иногда судороги. Для

дифференциальной диагностики обычно показана лумбальная пункция.

Лабораторные данные: гипернатриемия, гиперхлоремия, повышение уровня белка в сыворотке крови, гемоглобина, числа эритроцитов, гематокрита и средней концентрации гемоглобина в эритроцитах, снижение среднего объема эритроцитов, выраженный метаболический ацидоз (очень часто).

Интенсивная терапия таких состояний сопряжена с опасностью развития отека мозга, так как в периоде репарации вода быстрее проникает в мозговые клетки, чем электролиты. Необходимо очень внимательное наблюдение за такими больными.

Причины: гиперпиретическая форма токсикоза у грудных детей, профузный пот при особенно высокой лихорадке, затяжная лихорадка при недостаточном введении жидкости, недостаточное введение жидкости тяжело больным и находящимся в бессознательном состоянии детям, а также новорожденным в первые дни жизни. (лихорадка при дефиците жидкости; снижение веса, выходящее за пределы физиологических колебаний); энтерит (около 20% случаев), гипервентиляция, несахарный диабет при ограничении введения жидкости, хронический нефрит и нефросклероз, полиурическая стадия острой почечной недостаточности.

24.3. Отеки

Отеки представляют собой результат усиленного накопления экстрацеллюлярной жидкости во внесосудистых пространствах с одновременным увеличением количества натрия в ней. Наряду с этим может быть и патологический клеточный отек.

Отеки разделяют на **ограниченные и распространенные**. При распространенных, или генерализованных, отеках жидкость может скапливаться не только в подкожной клетчатке, но и в мышцах, соединительнотканых формированиях и часто в крупных полостях тела (плевральной, брюшной, реже перикардиальной). В подобных случаях говорят о развитии водянки (анасарка).

Целенаправленное выявление отеков включает осмотр и пальпацию тыла стоп и кистей (рис. 251), передней поверхности голени над большеберцовой костью и области крестца, где при отеках остаются вмятины после надавливания, участков рыхлой ткани вокруг глаз, на мошонке или в области больших половых губ. Наличие жидкости в крупных полостях тела можно предполагать при наблюдении за характером дыхания и при обследовании живота. Механизмы накопления жидкости при этом такие же, как и при отеке соединительнотканых образований.



Рис. 251. Отек кисти и пальцев руки при нефротическом синдроме, рядом нормальная кисть.

24.3.1. Локальные отеки

В образовании локальных отеков механические предпосылки играют существенную роль.

Отеки на ногах: застойные отеки у сердечных больных (декомпенсированные пороки сердца, миокардит, панцирное сердце) и при циррозе печени или экссудативном перитоните, если ребенок ходит или сидит.

Отеки в области крестца: застойные отеки при органических поражениях, описанных выше, если ребенок остается в постели.

Одновременный отек лица и рук (больше лица): серьезные препятствия в оттоке крови, например, при опухолях в области средостения, медиастините; тяжелый кашель, например, при крупе, легочной форме муковисцидоза, но чаще при тяжелом коклюше с частыми приступами улорного кашля, петехиями на лице и конъюнктиве.

Другие **ограниченные отеки преимущественно местного происхождения:** сомногенный отек, наблюдающийся по утрам вокруг опухших глаз у многих здоровых детей и взрослых; коллатеральный отек при воспалительном процессе, например, отек на лице при пансинусите или импетиго (воспаление возможно и на волосистой части головы); отек в области экзематозных высыпаний; отек на тыле кистей и стоп во время или после тетанических судорог на почве гипокальциемии, при этом часто отмечают характерный вид кисти («рука акушера»); отек Квинке (обычно аллергической природы), быстро развивающийся отек различных участков тела, чаще лица и рук, остро опасный для жизни при локализации в дыхательных путях; отеки при анафилактоидной пурпуре Шенлейна—Геноха преимущественно в области эфлоресценций светло- или темно-розового цвета

Рис. 252. Трофедема лица у девочки 5 лет.



Рис. 253. Склерема. Холодные беловатые уплотнения на щеках (и на конечностях) с гладкой и блестящей кожей над ними.



либо независимо от них на тыле кистей, стоп или на лице; отеки на тыле кистей и стоп при синдроме Кавасаки.

Застойный отек при тромбозе или после него, при распространенных гемангиомах; отеки при пороках развития лимфатической системы (лимфангиома) и затруднении оттока по лимфатическим сосудам на почве неопластических или воспалительных поражений, которые иногда могут приводить к слоновости; наследственная трофедема (синдром Нонне—Милроя—Мейжа), наблюдающаяся, как правило, на одном и том же месте, преимущественно на руках, стопах или на лице (рис. 252); дерматомиозит: чаще всего периокулярный отек с характерной лиловой окраской подлежащей кожи (см. рис. 163).

Отек лица при ликворном свище в случае перелома основания черепа или после операций на черепе; отек при гематомах глубоких тканей, не сопровождающихся синим окрашиванием кожных покровов. Сильный отек при гематоме в области лба или щек иногда приводит к невозможности открыть опухшие глаза.

Склерема и склередема у недоношенных или ослабленных грудных детей (рис. 253). Склередема — отек с выраженной индурацией, придающей отечным тканям пастозный вид. При склереме ткани имеют воскообразный вид и консистенцию, что зависит, вероятно, от сопутствующих изменений жиров, электролитов и изменения в содержании воды из-за дисрегуляции кровотока.

При цинге отеки развиваются на голенях и в местах кровоизлияний. Сильная локальная болезненность и высокая чувствительность к малейшему прикосновению — характерные симптомы, имеющие важное диагностическое значение. Дети избегают всяких движений. Часто отмечается гематурия.

24.3.2. Генерализованные отеки

Отеки при определенной предрасположенности становятся генерализованными, а их локализация нехарактерной, но чаще они бывают в местах рыхлой ткани вокруг глаз. Причины генерализованных отеков многообразны.

Снижение уровня белка в крови (**гипопротеинемия**). Неполноценное, бедное белками питание; нарушение питания при вскармливании детей грудного возраста мучной пищей, голодные отеки при тяжелой дистрофии, квашиорке у детей; тяжелая целнакия с синдромом мальабсорбции; тяжелые формы остро и хронического гепатита, гепатоцеребральная дистрофия (болезнь Вильсона—Коновалова), а также тяжелая галактоземия; массивная потеря белков различного происхождения, в том числе потеря белков почками при нефрозе и нефротическом синдроме (рис. 254, 255); потеря белков через кожу при обширных ожогах и распространенной мокнущей экземе; энтеральная потеря белков при более или менее распространенных воспали-



Рис. 254. Нephротический синдром: отеки на лице, асцит, сглаженный пупок.

тельных заболеваниях желудочно-кишечного тракта, пороках развития лимфатической системы, а также при тяжелой лучевой нагрузке (лучевая болезнь) на 2—5-й неделе заболевания, в крови при этом значительная гипоальбуминемия и гипогаммаглобулинемия. Диагноз экссудативной энтеропатии подтверждается пробой с поливинилпирролидоном, меченным радиоактивным йодом, или тестом с альбумином ^{51}Cr . Эти соединения вводят парентерально, при энтеропатии они выделяются в большом количестве через кишечник.

Изотоническая гипергидратация — введение избыточного количества жидкости при инфузионной терапии у недоношенных и грудных детей.

Токсические или аллергические повреждения сосудов. Тяжелые формы фетального эритробластоза: гемолитическая болезнь новорожденных с водянкой (врожденная водянка); геморрагический гломерулонефрит: макрогематурия, моча цвета мясных помоев; сывороточная болезнь: характерный анамнез (указание



Рис. 255. Напряженный нефротический отек.



Рис. 256. Сывороточная болезнь, развившаяся через 6 дней после введения антиботуллинической сыворотки. Тот же ребенок, что и на рис. 272.

на введение сыворотки 5—7 дней тому назад), выпот в суставах (рис. 256); распространенные глубокие ожоги II—III степени: в течение первых 2 дней после ожога отеки возникают вследствие интоксикации либо гипопроteinемии; аллергические высыпания на кожу: преимущественно распространенная крапивница; трансфузионная реакция; сепсис; инфекционный шок,

часто распространенная экзантема; общая реакция на укусы змей или насекомых.

Нарушения гормональной регуляции. Гипотиреоз (микседема): при пальпации отмечается своеобразная тестоватая консистенция отечных тканей (см. рис. 125). Стероидные отеки в начале применения высоких доз кортикостероидов и АКТГ.

24.3.3. Возможные сопутствующие симптомы при отеках

Отеки некоторой локализации сопряжены с **особой опасностью**. Отек мозга: судороги, потеря сознания, нарушение дыхания, параличи. Отек лица: отек вокруг глаз (наиболее выраженный у детей при повышенной чувствительности), затруднение при приеме пищи, снижение слуха из-за закрытия наружного слухового прохода, нарушение дыхания через нос, отек более глубоких отделов дыхательных путей (вход в гортань, область голосовых связок, трахея), затруднения глотания. Отек шеи: затруднение циркуляции крови между головой и туловищем, затруднение дыхания вследствие одновременного отека слизистой оболочки гортани и трахеи. Отеки в области туловища, заднего прохода и наружных гениталий: задержка мочи, запор.

Вследствие напряжения и растяжения мягких тканей при отеках возникает боль. Отечные ткани очень чувствительны к раздражению, легко ранимы, подвержены инфекции, в них быстро возникают пролежни. **Асцит** см. раздел 28.3.1.

24.4. Подкожная эмфизема

Скопление воздуха в подкожной клетчатке вследствие локальной припухлости внешне может быть похожим на отек. Однако при пальпации этого места ощущается характерное похрустывание (крепитация). Воздух по разным причинам проникает из дыхательных путей, как правило, через дефекты в слизистой оболочке, затем под давлением распространяясь вдоль фасций к рыхлой подкожной клетчатке.

Переломы лицевого черепа с разрывами слизистой оболочки полости носа и околоносовых пазух.

Ранения трахеи и бронхов инородными телами, воздух при этом выходит в средостение (медиастинальная эмфизема), а оттуда вверх на шею и в подключичные области.

Рана после трахеотомии с маленькой, плохо укрепленной канюлей.

Разрыв легкого, пневмоторакс, напряженный пневмоторакс сопровождаются тяжелым диспноэ и неравномерным участием в акте дыхания обеих половин грудной клетки. Разрыв легкого, как правило, ведет к пневмотораксу, если место разрыва лежит на поверхности легкого. Подкожная эмфизема возникает тогда, когда воздух через повреждения в париетальной плевре проникает дальше. Если разрыв легкого происходит в прикорневой зоне, то воздух вначале проникает в средостение, а затем распространяется в подкожную клетчатку преимущественно в области верхней апертуры грудной клетки. Ниже приведены следующие причины пневмоторакса.

Заболевания с тяжелыми приступами кашля, прежде всего коклюш, муковисцидоз, хронический бронхит, бронхоэктазы. Состояния, сопровождающиеся тяжелой одышкой и эмфиземой легких: аспирация инородных тел, бронхиальная астма (рис. 257), спастический бронхит, лобарная эмфизема различного генеза, синдром одышки новорожденных легочного происхождения. Спонтанный пневмоторакс у новорожденных может возникать после первого форсированного вдоха даже при нормальных анатомических соотношениях. Диспноэ при тяжелой физической нагрузке, например, тяжелая атлетика или перегрузки. Травматический пневмоторакс, при котором часто вместе с переломом ребер разрывается и париетальная плевра. Воздух нередко скапливается под повышенным давлением в полости плевры и не только сдавливает легкое, но и вызывает выбухание соответствующей половины грудной клетки.

Туберкулезные каверны. Кисты легкого. Абсцедирующие пневмонии и плевропневмонии. При разрыве пневмоцеле или абсцесса легкого (туберкулезной каверны) возникает сообщение между плевральной полостью и воздухоносными путями легкого, развивается пневмоторакс. Подкожная эмфизема при этом возникает вследствие повреждения париетальной плевры или по пунктирному каналу после пункции плевральной полости,



Рис. 257. Подкожная эмфизема, возникшая в период астматического статуса. Скопление воздуха в мягких тканях правой половины грудной клетки и в области шеи.

особенно при напряженном пневмотораксе. Воздух в плевральную полость может проникать также при пункции (например, при наложении отсасывающего дренажа), а также проходить рядом с иглой у беспokoйного ребенка или при закупорке просвета иглы экссудатом с высоким содержанием белка и гноя.

Газовая гангрена (газовый отек). Глубокие раны мягких тканей, а также размозженные раны с обширным раздавливанием, особенно при загрязнении землей, могут стать местом размножения возбудителей газовой гангрены (*Cl. perfringens* и *oedematiens*). После 2—3 дней инкубационного периода пораженный участок тела быстро приобретает желтовато-коричневый или синевато-черный цвет. На коже могут образовываться темно-синие или черные пузыри; в глубоких тканях образуются мелкие пузыри газа, поэтому при пальпации пораженных участков ощущается характерная крепитация, при перкуссии коробочный звук. Больные погибают в течение нескольких часов от инфекционно-токсических нарушений кровообращения.

24.5. Усиленный венозный рисунок

Усиление капиллярного сосудистого рисунка на коже наблюдается при экзантемах и подобных им кожных поражениях. Расширение сосудов подкожной клетчатки у детей почти всегда связано с венами. Различают просто расширение вен и варикоз (расширение и извитость вен). Возможность обнаружения подобных сосудов зависит, с одной стороны, от их калибра, а с другой — от толщины окружающей сосуды жировой и соединительной ткани.

24.5.1. Усиленное наполнение вен

Распространенное усиление венозного рисунка наблюдается при тяжелой дистрофии у детей со слабо выраженной подкожной клетчаткой, синдроме Марфана в сочетании с недоразви-

тием подкожной жировой ткани, синдроме Фалло в сочетании с эритроцитозом и цианозом (см. рис. 144).

Ограниченное усиление венозного рисунка в области головы и шеи может быть при гидроцефалии, когда венозная сеть особенно выражена в области свода черепа и в височных областях, и затрудненном венозном оттоке в системе верхней полой вены. В большинстве случаев речь идет о детях с сердечной недостаточностью. Обычно это пороки сердца с перегрузкой правой его половины, пароксизмальная тахикардия, а также перикардит и панцирное сердце. Более тяжелые случаи нарушения оттока связаны с компрессией верхней полой вены. При этом у детей наблюдается несильный цианоз, небольшой отек лица, шеи и рук. Синдром сдавления верхней полой вены может быть также при тяжелой форме пневмоторакса, медиастинальной эмфиземе, медиастините или новообразовании в верхнем средостении (чаще это злокачественные лимфомы, опухоли средостения, лейкоз и лимфогранулематоз). При длительном течении заболевания развивается коллатеральный кровоток через поверхностные вены грудной клетки с оттоком в систему нижней полой вены.

Ограниченное усиление венозного рисунка в области живота. Коллатеральное кровообращение при нарушении оттока по верхней полой вене либо по воротной вене (портальная гипертензия). Окольный кровоотток во втором случае идет из области пупочной вены кверху в систему верхней полой вены, а в первом случае, — наоборот, вниз по системе подкожных вен грудной стенки, живота и геморроидальных вен в систему нижней полой вены. Своеобразный венозный рисунок, возникающий при этом на коже живота, получил название «голова Медузы». Как правило, наблюдаются геморрой и варикозное расширение вен пищевода. Причиной бывают первичный или вторичный цирроз печени, а также внепеченочные поражения, ведущие к портальной гипертензии. Геморрой см. раздел 28.8.

24.5.2. Варикозные узлы

Варикозные узлы — ограниченное, сильно выраженное расширение вен конечностей в детском возрасте может встречаться как проявление **синдрома Клиппеля—Треноне**, в большинстве случаев на ногах, а также на руках либо уже к моменту рождения, либо в раннем детском возрасте. Объем конечности при этом обычно увеличивается, что вместе с сопутствующим варикозу отеком затрудняет функцию конечности. В подобных случаях говорят также о парциальном телеангиэктатическом гигантизме.

24.6. Туморозные процессы с покраснением кожи

Характерной чертой поверхностных туморозных процессов является взбухание ограниченного участка тела и покраснение кожи над ним. Обычно в таких случаях речь идет о воспали-



Рис. 258. Акне и абсцессы. Снижение иммунитета при панмиелопазии.

тельных бактериальных или о токсических, гиперергических процессах, а также поражениях иной этнологии.

Острое воспаление, помимо кожных изменений, характеризуется лихорадкой, повышением местной температуры в зоне поражения, болезненностью и ограничением функции соответствующего органа. Подострые и хронические воспалительные процессы сопровождаются аналогичной симптоматикой в редуцированном виде и не всегда. При дифференциальной диагностике следует иметь в виду следующие заболевания.

Фурункулы. Воспалительные инфильтраты округлой формы, расположенные в подкожной клетчатке, исходящие из волосяного фолликула или из потовой железы и склонные к гнойному расплавлению (рис. 258). Возбудители: чаще стафилококки, кишечная или синегнойная палочки. Множественные фурункулы, преимущественно в затылочной области, встречаются у детей с нарушенным иммунитетом, у грудных детей (рис. 259). Регионарные лимфатические узлы, как правило, увеличены и болезненны.

Карбункул по морфологическим проявлениям и этиологии не отличается от фурункула; в воспалительный процесс вовлекается множество соседних фолликулов.

Синдром Иова. Образование на коже так называемых холодных стафилококковых абсцессов, сохраняющихся многие годы, чаще у белокожих девочек. Одновременно отмечаются хронический рецидивирующий синусит, отит, пневмония. Иммунный дефект неясен.

Узловатая эритема. Болезненные синевато-красного цвета узлы, преимущественно на голенях (см. рис. 160), вследствие гиперергической реакции на различные факторы, в том числе на первичную туберкулезную инфекцию и неспецифические возбудители (стрептококки).

Флегмона. Обширный, быстро распространяющийся, нечетко

Рис. 259. Абсцессы на коже у грудного ребенка 6 мес.



отграниченный воспалительный процесс в коже и глубже лежащих тканях из-за дефекта эпителия либо поражения глубоких органов. Возбудители — стафилококки, стрептококки, кишечная и синегнойная палочки. Орбитальная флегмона см. раздел 25.23.3.

Поражения, описанные далее, имеют значительное сходство с флегмоной.

Воспаление мягких тканей над очагом остеомиелита (на челюсти: парулис) или околоуставных тканей при **гнойном артрите**.

Инфицированная гематома.

Подкожный жировой некроз у новорожденных — некроз подкожной жировой ткани чаще на спине и на ягодицах у новорожденных в связи с тяжелыми травматичными родами (узкие родовые пути или крупный плод). На месте некроза возникает участок воспаления обычно в период от нескольких дней до 2 нед после родов с небольшой припухлостью и покраснением кожи. Пальпаторно определяется небольшое уплотнение или флюктуация, наподобие абсцесса (рис. 260). Общие признаки воспаления (лихорадка и лейкоцитоз) отсутствуют. При разрезе выделяется немного мутной жидкости, содержащей сегментоядерные нейтрофилы с большим количеством фагоцитированного жира. Типичные абсцессы в подобных случаях не формируются, вскрытие участков некроза не показано.

Актиномикоз — сравнительно редкая инфекция, входными воротами которой являются дефекты слизистой оболочки полости рта и зева. Распространенное, обычно одностороннее воспаление развивается в лимфатических узлах шеи с нагноением и образованием длительных свищей. На шее появляется огра-



Рис. 260. Подкожный жировой некроз на спине (а) и ягодицах (б) у новорожденного с избыточным весом.



ниченный участок уплотнения и покраснения. Диагноз устанавливают на основании обнаружения друз гриба в отделяемом из свищей. Затылочные лимфатические узлы в процесс не вовлекаются. Нередким осложнением бывает актиномикоз легких, напоминающий округлый негетерогенный абсцесс.

Из неопластических поражений следует указать на кавернозную ге-

мангиому и инфильтраты в коже при лейкозах.

Кавернозная гемангиома либо значительно выступает над неизменной кожей, либо находится на одном уровне с ней, распространяясь в глубокие ткани, оставляя на коже только синие-красные пятна. Отличие от гематомы не представляет затруднений.

Лейкемические кожные инфильтраты наблюдаются очень редко, преимущественно при остром лейкозе у грудных детей (рис. 261, см. цв. вкл.).

24.7. Узлы под неизменной кожей

Бугристые образования на каком-либо участке тела указывают на поражение глубоко лежащих органов. При дифференциальной диагностике подобных образований имеют значение их топография, пальпация, позволяющая судить о форме, величине, характере отграничения и о подвижности образований, гистологическое исследование биопсийного материала, часто решающее вопросы диагностики. В этом разделе даны лишь общие сведения. При дифференциальной диагностике имеют в виду заболевания лимфатических узлов, сосудов, жировой ткани, мышц, костей, а также пороки развития (рис. 262).

24.7.1. Увеличение лимфатических узлов

Причины увеличения лимфатических узлов: острое или хроническое воспаление, неопластические процессы, процессы накопления при нарушениях обмена веществ.

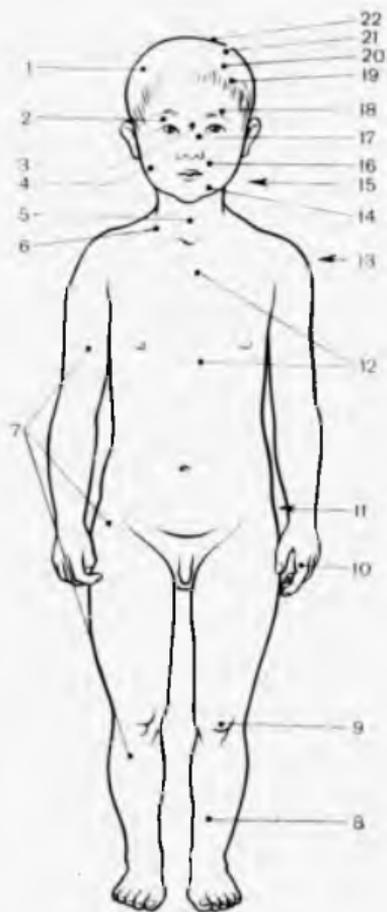


Рис. 262. Органные изменения, определяемые под кожей (за исключением увеличенных лимфатических узлов).

1 — хлорома при остром лейкозе; 2 — метастазы нейробластомы (тип Гетчинсона); 3 — энцефаломенингоцеле; 4 — паротит, опухоль околоушной слюнной железы; 5 — струма; 6 — бронхиогенная киста, лимфангиома, гемангиома; 7 — хондросаркома, хрящевые экзостозы, хондроматоз, остеобластокластома, саркома Юинга, остеогенная саркома, остеонд (остеома), остеомиелит; 8 — синдром Клиппеля—Треноне; 9 — выпот в суставе; 10 — *spina ventosa* (веретенообразное утолщение диафиза костей); 11 — на спине: менингоцеле, тератома; 12 — нейрофиброма; 13 — на спине: ревматические узелки; 14 — парулис, одонтогенная киста; 15 — на затылке: энцефалоцеле; 16 — плексиформная нейрофиброма; 17 — мукоцеле околоносовых пазух; 18 — дермоидная киста; 19 — эозинофильная гранулема; 20 — атерома; 21 — ликворная подушка; 22 — кефалгематома.



Рис. 263. Длительно существующий шейный лимфаденит. Подозрение на лимфогранулематоз гистологически не подтвердилось.

Острое воспаление лимфатических узлов характеризуется коротким анамнезом, лихорадкой и локальной болезненностью при пальпации. Хроническое воспаление отличается, как правило, большей длительностью, отсутствием болезненности или малой ее выраженностью. При хроническом воспалении лимфатические узлы обычно четко отграничены от окружающих тканей, при остром воспалении отграничения может не быть. Увеличение узлов бывает локализованным и распространенным.

Неопластическое поражение лимфатических узлов разделяют на первичное (лимфогранулематоз, неходжкинские злокачественные лимфомы) и вторичное (метастатическое), при распро-

странении злокачественного процесса на регионарные или отдаленные группы лимфатических узлов, вплоть до генерализованного их поражения. В подобных случаях лимфатические узлы обычно безболезненны, хорошо отграничены от окружающих тканей, но в последующем могут спаиваться с ними, между собой и становиться неподвижными.

Болезни накопления. При нарушениях обмена веществ увеличение всех групп периферических лимфатических узлов встречается редко. Увеличиваются прежде всего регионарные лимфатические узлы. Печень и селезенка всегда вовлечены в процесс.

24.7.2. Увеличение регионарных лимфатических узлов

Локальное изолированное увеличение лимфатических узлов всегда обусловлено изменениями в соответствующем регионе. Только в исключительных случаях наиболее выраженное увеличение одной из групп лимфатических узлов сопровождается значительно меньшим увеличением и других групп лимфатических узлов. Тем не менее во всех случаях необычного локального увеличения узлов необходимо тщательное исследование генерализованной реакции ретикулоэндотелиальной системы.

Схема этапной дифференциальной диагностики при увеличении лимфатических узлов неясной этиологии представлена в табл. 67.

Таблица 67. Поэтапный диагностический подход при изолированном увеличении лимфатических узлов

-
1. Основная диагностика воспалительного процесса неспецифической этиологии
 2. Туберкулинодиагностика, исключение туберкулеза лимфатических узлов. Серологическая диагностика воспаления другой этиологии
 3. Диагностика пробным лечением (*ex juvantibus*) антибиотиками широкого спектра действия в течение 8—10 дней
Улучшение состояния ребенка и уменьшение опухоли позволяют предположить бактериальную природу воспаления
 4. Биопсия лимфатических узлов или (не столь достоверно) их пункция с цитологическим исследованием мазков. Пункция костного мозга
Увеличенные лимфатические узлы на шее дифференцируют также с кистами
-

Поражение лимфатических узлов в отдельных участках тела имеет свои особенности.

Увеличение затылочных лимфатических узлов. Воспалительные процессы волосистой части головы: импетиго, фурункулы, вшивость, остеомиелит костей свода черепа, микоз. Краснуха (помимо затылочных, незначительно увеличиваются и другие

группы лимфатических узлов). Врожденный сифилис (выраженная генерализованная лимфаденопатия).

Увеличение околоушных лимфатических узлов. Средний отит, наружный отит, мастоидит. Пиодермия волосистой части головы, вшивость, фурункулез. Атопический дерматит, экзема лица с суперинфекцией при локализации преимущественно за ушной раковиной (трещины). Трехдневная лихорадка (поражаются и другие группы лимфатических узлов).

Увеличение лимфатических узлов за углом нижней челюсти и позади грудиноключично-сосцевидной мышцы. Воспалительные процессы в носоглотке или состояния после них. Ангина различной этиологии; при инфекционном мононуклеозе (лихорадке Пфейффера) происходит генерализованное увеличение лимфатических узлов. Хронический тонзиллит и гиперплазия миндалин (аденоидные разрастания). Туберкулез миндалин.

Увеличение лимфатических узлов за углом нижней челюсти и в срединном треугольнике шеи. Тяжелые формы ангины. Скарлатинозная ангина. Дифтерия миндалин. Значительное симметричное увеличение лимфатических узлов, достигающих величины яблока, эластической консистенции, болезненных, слабо отграниченных от окружающих тканей. Сопутствующий отек увеличивает объем шеи («шея проконсула»), см. табл. 23. Состояние после ангины. Лимфаденит, в большинстве случаев односторонний, становится самостоятельным заболеванием. Пораженные лимфатические узлы достигают значительных размеров, часто подвергаются гнойному расплавлению. Этиологическая связь с стрептококковой инфекцией (стрептококковая ангина, скарлатина) подтверждается высоким титром специфических антистрептолизиннов и часто характерным шелушением ладоней и стоп. Болезнь кошачьей царапины вызывает особый вирус. Лимфатические узлы в большинстве случаев значительно увеличены, болезненны, малоподвижны, склонны к гнойному расплавлению с образованием свищей.

Слизисто-кожный лимфатический синдром (синдром Кавасаки). Характерна упорная высокая лихорадка (см. табл. 95). Токсоплазмоз. Железистая форма болезни проявляется увеличением многочисленных лимфатических узлов на шее. Возможна генерализованная лимфаденопатия (см. табл. 69).

Злокачественная неходжкинская лимфома (лимфосаркома). Быстро растущая опухоль, чаще на шее, а также в средостении и илеоцекальной области, как правило, односторонняя, довольно большая. Лимфатические узлы мягкие, безболезненные, спаянные между собой. Кожа вовлекается в процесс на поздней стадии, когда инфильтративный процесс переходит в некротический. У детей преобладают наиболее злокачественные из лимфом согласно группировке, принятой во всем мире: центробластные, лимфобластные и иммунобластные.

Особо выделяются лимфома (лимфосаркома) Беркитта («конволютивный тип») и неклассифицируемые формы. Цитохимические и иммунологические исследования позволили выделить В-клеточные лимфомы (возникающие преимущественно в илеоцекальной области) и Т-клеточные лимфомы (чаще локализуясь в средостении). В этой связи необходимо указать на частый переход локально развивающихся лимфосарком в острый лимфобластный лейкоз (трансформация лимфом считается полной, если 25% клеток костного мозга становятся злокачественными). Стадии развития лимфосарком приведены в табл. 68, а дифференциальную диагностику см. в табл. 112.

Лимфогранулематоз (болезнь Ходжкина) — наиболее частая злокачественная лимфома, частота которой возрастает к подростковому периоду. Процесс чаще начинается в шейных лимфатических узлах (до 80% всех случаев, рис. 263). Непостоянные симптомы: высокая СОЭ, лейкоцитоз с лимфопенией и эозинофилией, лихорадка, ночной пот, увеличение селезенки, кожный зуд, анемия. Поражение селезенки или скелета в отдельных случаях может быть первым симптомом лимфогранулематоза. Вначале увеличивается один лимфатический узел, затем увеличиваются соседние узлы; они спаиваются между собой, образуя обычно малоподвижные конгломераты. Диагноз устанавливают на основании гистологического исследования материала биопсии (биопсию производят в центральном участке опухоли). В гистологических препаратах отмечаются инфильтраты с обильным или малым содержанием лимфоцитов, клетками Березовского—Штернберга и Ходжкина. Как особые формы выделяют парагранулему и саркому Ходжкина. Решающее значение для терапии имеет стадия болезни (см. табл. 68). Для ее установления нередко приходится прибегать к лимфангиографии, диагностической лапаротомии (удалению селезенки?) и к пункции костного мозга. Сведения о генерализованном лимфогранулематозе приведены в табл. 69.

Увеличение лимфатических узлов в боковом треугольнике шеи: инфекция в полости носоглотки, туберкулез лимфатических узлов, лимфогранулематоз, лимфосаркома.

Увеличение подбородочных лимфатических узлов: парулис (абсцесс альвеолярного отростка) при поражении резцов, стоматит, и наружное воспаление на нижней губе.

Увеличение подчелюстных лимфатических узлов: парулис на нижней челюсти — одонтогенное воспаление челюсти вплоть до субпериостального абсцесса. Воспалительно измененные лимфатические узлы увеличиваются и часто спаиваются с надкостницей нижней челюсти. Они вновь отграничиваются и становятся подвижными после лечения антибиотиками в течение нескольких дней. Стоматит различной этиологии, гингивит.

Увеличение подмышечных лимфатических узлов: инфекционные процессы различной этиологии в области руки и плеча: пиодермия, ветряная оспа; одностороннее (справа или слева) по-

ражение после противооспенной вакцинации, сохраняющееся в течение одной недели и более; болезнь кошачьей царапины в случае повреждения руки.

Увеличение локтевых лимфатических узлов: инфекция на кисти или предплечье.

Таблица 68. Клиническая классификация злокачественных лимфом, принятая в Рае (1965)*

Стадии	Проявления заболевания
I	Заболевание ограничивается 1 или 2 соседними анатомическими регионами
II	Заболевание распространяется более, чем на 2 анатомических региона на одной и той же стороне (одна сторона — это значит выше или ниже диафрагмы)
III	Заболевание распространяется по обе стороны диафрагмы, но еще не выходит за пределы лимфатической системы (лимфатические узлы, селезенка и/или глоточное лимфатическое кольцо)
IV	Дополнительное поражение костного мозга, печени, центральной нервной системы, паренхимы легких, плевры, почек, желудочно-кишечного тракта, кожи, костей или других органов
A B	Отсутствие или присутствие следующих дополнительных симптомов: лихорадка, не объясняющаяся другими причинами, ночной пот, зуд, похудание

* Данная классификация практически идентична классификации, принятой в Энн Арборе (1971).

Увеличение паховых лимфатических узлов: инфекция на нижних конечностях (кожа, мышцы, кости), остеомиелит, артрит, тяжелый острый и подострый пеленочный дерматит, импетиго, интертригинозный дерматит; фурункулез в ягодичной области, пемфигоид в местах пеленания; баланит, баланопостит; лимфаденит после вакцинации БЦЖ (при введении вакцины в область бедра): одностороннее увеличение лимфатических узлов до размеров боба в течение не более 3 мес в норме; большая величина узлов и более длительное ее сохранение указывает на ослабление иммунитета, на более высокую вирулентность прививочного материала или на индивидуальную особенность реактивности ребенка. Гистологически в лимфатических узлах обнаруживаются большое количество макрофагов (гистиоцитов) и изменения, напоминающие гистиоцитоз X (синдром Абта—Леттерера—Сиве). Характерны в большинстве подобных случаев отрицательные туберкулиновые пробы, что позволяет говорить о БЦЖ-гранулематозе, или БЦЖ-гистиоцитозе (см. табл. 60). Лимфатические узлы после БЦЖ также могут обызвествляться и прощупываться через тонкую кожу много лет. На рентгенограммах эти обызвествления проецируются на область

Таблица 69. Генерализованное увеличение лимфатических узлов

Заблевание	Основная локализация	Величина	Данные пальпации	Другие клинические данные	Изменения крови	Возбудитель	Особые указания
Инфекционный мононуклеоз	Шея, угол нижней челюсти, яремная область	+, ++	Изолированные, мягкие, подвижные, почти безболезненные	Высокая лихорадка, ангина, увеличение печени и селезенки. Иногда сыпь, желтуха, лейкоцитоз в ликворе	Лейкоцитоз, клетки Пфейффера	Вирус Эпштейна—Барр	Специфические антитела IgM к вирусу
Генерализованная вирусная инфекция	Область шеи и за углом нижней челюсти	(+)	Изолированные, мягкие, подвижные	Высокая лихорадка, небольшое увеличение печени и селезенки	Чаще лейкопения, лимфоцитоз	Вирусы	Отрицательные реакции на вирус Эпштейна—Барр
Хроническая рецидивирующая инфекция при частичном иммунодефиците	Область шеи	+, ++	Изолированные, подвижные, средней плотности, малобезболезненные	Иногда увеличены печень и селезенка, субфебрильная температура	Лимфоцитоз, анемия	Вирусы или бактерии	Костный мозг: раздражение ретикулярной ткани, левый сдвиг в гранулоцито- и эритропоэзе из-за дефицита железа
Острый или подострый миелобластный лейкоз, моноцитарный лейкоз	Область шеи	(+)	Плотные, изолированные, безболезненные, подвижные	Увеличены печень и селезенка, гематомы	Лейкоцитоз, атипичные миелобласты, миелоциты, и/или моноциты; анемия, тромбоцитопения	Неизвестен	Костный мозг: увеличение бластных клеток, нарушение созревания нейтрофилов. Атипичные клетки с положительной реакцией на пероксидазу (промиелоциты), с положительной реакцией на неспецифическую эстеразу (моноциты)

Острые недифференцируемые лейкозы, лимфобластный лейкоз	Угол нижней челюсти, срединный треугольник шеи	(+) , +	Средней плотности, изолированные, подвижные, безболезненные	Лихорадка, кровоточивость, боль в костях	Анемия; лейкопения. нормальное число лейкоцитов или лейкоцитоз, атипичные клетки, тромбоцитопения	Вероятно, вирус	В костном мозге одни атипичные, незрелые клетки
Трансформация злокачественных лимфом в острый лимфобластный лейкоз	Шея, средостение, илсеокальный угол	+ , ++	Средней плотности, безболезненные, подвижные	Лихорадка, кровоточивость, боль в костях	Как при остром лимфобластном лейкозе	Неизвестен	То же
Юношеский хронический артрит	Область шеи	+	Плотные, изолированные, безболезненные, подвижные	Распространенный артрит, особенно мелких суставов (и межпозвонковых), часто перикардит, миокардит	СОЭ увеличена, анемия, лейкоцитоз, гранулоцитоз	—	Титр антистрептолизина не повышен, ревматоидный фактор чаще отрицательный
Хронический миелолейкоз	—	+ , ++	Плотные, безболезненные, изолированные	Увеличены печень и селезенка	Высокий гранулоцитоз со сдвигом влево, атипичные миелобласты, часто эозинофилия; анемия, иногда легкая тромбоцитопения	Неизвестен	Резкое снижение или отсутствие щелочной фосфатазы лейкоцитов. Филадельфийская хромосома при взрослом типе

Заболевание	Основная локализация	Величина	Данные пальпации	Другие клинические данные	Изменения крови	Возбудитель	Особые указания
Бактериальный сепсис	Зона первичного очага	(+), +	Изолированные, мягкие, болезненные	Увеличены печень и селезенка, иногда сыпь; лихорадка, недостаточность кровообращения	Гранулоцитарный лейкоцитоз, часто тромбоцитопения, анемия	Стафило-, стрептококки, синегнойная и кишечная палочки	Посев крови, определение чувствительности возбудителя. Иногда остеомиелит, абсцесс легкого, кожи. Повышение щелочной фосфатазы лейкоцитов
Гистиоцитоз X (болезнь Абта — Леттерера — Си-ве)	—	(+), +	Плотные, малоболезненные, изолированные, подвижные	Увеличены печень и селезенка, экзематозная сыпь, петехии, экхимозы	Панцитопения, инфильтрация костного мозга макрофагами	Неизвестен	Гистология: очаги в коже и лимфатических узлах
Лимфогранулематоз генерализованный	Область первичного проявления (если не проводили местную терапию)	+, +++	Плотные, спаянные, малоподвижные	Лихорадка, увеличены печень и селезенка	Лейкоцитоза обычно нет, иногда эозинофилия	Вирус?	Гистология узлов, костных очагов. В костном мозге: клетки Штернберга и Ходжкина
Врожденный сифилис	—	(+), ++	Эластичные, безболезненные, изолированные, подвижные	Увеличены печень и селезенка, сыпь, упорный насморк	Лейкоцитоз, анемия, иногда тромбоцитопения	Бледная трипонема	Положительные серологические пробы на сифилис

Генерализованный туберкулез

Нередко корень легкого (с одной стороны)

(+) , ++

Эластичные, или плотные, изолированные, безболезненные, подвижные

Увеличены печень и селезенка, лихорадка, анемия, ригидность затылка, апатия до комы

Лейкоцитоз, анемия

Микобактерия туберкулеза

Туберкулиновые пробы не всегда положительные (часто слабые или отрицательные). Миллиарные бугорки в легких, менингит, бугорки на дне глаза

Саркоидоз (генерализованный)

Прикорневые и паратрахеальные узлы (симметрично)

(+) , ++

Эластичные, или плотные, безболезненные, изолированные, подвижные

Иногда увеит, ирит, множественный кистозный остит кистей и стоп

Лимфоцитоз

Спорная связь с туберкулезом

Туберкулиновая проба отрицательная. Гистология: лимфатические узлы. Прикорневая тяжесть. Тест Квейма

Генерализованная экзема

Шея

(+) , ++

Мягкие, изолированные, подвижные, болезненные

Типичные эфлюресценции; часто инфекция, отек, часто распространенный

Лейкоцитоз, грануло- или лимфоцитоз, часто возинофилия

Суперинфекция стафило- и стрептококками

Иногда обнаружение причины экземы

Корь

Шейный треугольник (не затылок)

(+) , +

Изолированные, подвижные, малоболезненные

Типичная сыпь, изменения на слизистых оболочках

Лейкопения с лимфоцитозом

Вирус кори

Эпидемиологическая обстановка, заболевания в окружении

Краснуха

Боковая поверхность шеи, затылок

(+) , +

То же

Типичная сыпь

Лейкопения с лимфоцитозом, иногда плазматические клетки

Вирус краснухи

Подобные заболевания у окружающих

Заболевание	Основная локализация	Величина	Данные пальпации	Другие клинические данные	Изменения крови	Возбудитель	Особые указания
Грипп	—	(+)	» »	Высокая лихорадка, боль во всем теле, иногда нехарактерная сыпь	Чаше лейкопения, нейтропения	Вирус гриппа	Реакция связывания комплемента с вирусами и др.
Вирусная пневмония	—	(+)	» »	Высокая лихорадка, фарингит	Лейкопения, гранулоцитоз	Разные вирусы	Сегментарная пневмония
Вирусный гепатит	—	(+)	» »	Желтуха, увеличенные печени, часто селезенки	Нехарактерные, часто лейкопения	Вирусы гепатита	Повышение уровня прямого билирубина, аминоксифераз
Токсоплазмоз (постнатальная железистая форма)	Шей, затылок	(+), ++	Изолированные, подвижные, эластичные	Иногда сыпь, желтуха, миокардит, энцефаломенингит	Лейкоцитоз с лимфоцитозом	Токсоплазма гондии	Зооноз. Специфический тест IgM, тест Сейбина—Фельдмана (от 1 : 2000)
Болезнь Нимана—Пика	—	(+), ++	Плотные, изолированные, безболезненные, подвижные	Нарушения зрения, слабоумие, дистрофия, гепато- и спленомегалия	Иногда отдельные пенные клетки	Липидоз	Пунктат костного мозга и селезенки: пенные клетки. Вишнево-красные пятнистые высыпания (в 50%). Начало болезни в первые месяцы жизни

Условное обозначение величины лимфатического узла: (+) горошина; + боб; ++, +++ грецкий орех, куриное яйцо.

Рис. 264. Обызвествление лимфатических узлов у ребенка 3 лет после вакцинации БЦЖ.

Крупный узел, проецирующийся на область тазобедренного сустава — это железистый компонент прививочного комплекса. Мелкие узлы, определяемые ниже, — место лимфогенного распространения вакцины. Все узлы пальпируются под кожей.



тазобедренного сустава (рис. 264). Болезнь кошачьей царапины в случаях проникновения специфической инфекции через кожу нижних конечностей.

Частые ранения кожи ног и стоп, инфицирование этих ранок у детей младшего и школьного возраста приводят к тому, что у большинства из них в паховой области четко прощупываются значительно увеличенные лимфатические узлы. Таких детей нельзя считать больными.

24.7.3. Генерализованное увеличение лимфатических узлов

Распространенное увеличение лимфатических узлов может быть вызвано **воспалительным, неопластическим процессами** или **накоплением липидов**. Из указанных заболеваний следует выделить болезни, которые с самого начала сопровождаются генерализованной реакцией лимфатических узлов, и начинающиеся с увеличения регионарных лимфатических узлов, но в последующем приобретающие распространенный характер (см. табл. 69).

24.7.4. Другие поражения (кроме лимфатических узлов)

Объемные образования, приподнимающие кожу и определяемые при пальпации, могут исходить из разных органов.

Пороки развития сосудов. Лимфангиома: мягкая опухоль без четких границ, при компрессии ее объем значительно уменьшается, локализуется преимущественно на шее (рис. 265).



Рис. 265. Лимфангиома или гемангиома в области околоушной слюнной железы.

Наиболее тяжелые кавернозная подкожная и кистозная лимфангиомы могут быть врожденными, вызывая затруднения при родах (рис. 266), или возникают у детей позднего грудного возраста. Глубоко располагающиеся гемангиомы в большинстве случаев распространяются вплоть до

дермы, придавая ей характерный синевато-красный цвет, и легко диагностируются. Гемангиомы, как и лимфангиомы, чаще локализуются на шее и иногда вызывают затруднения при глотании и дыхании (см. рис. 183).

Опухоли в подкожной ткани. Дермоид, дермоидные кисты — врожденная аномалия развития эктодермы (отшнуровавшиеся ее части). Они содержат жировую ткань, волосы и кожный детрит. Величина кист обычно около 1 см и значительно больше. Чаще всего кисты располагаются в области орбиты и височной области, тесно срастаясь с костью. Рентгенологически в этом месте выявляется остеолиз. При локализации



кисты у корня носа ее можно ошибочно принять за менингоцеле. Атерома — ретенционная киста сальной железы, чаще локализуется на волосистой части головы. Тератома — дизонтогенетическая опухоль, доброкачественная или злокачественная; содержит разные ткани: кожу, кожные образования, слюнные железы, мышцы, кости, зубы (рентгенологические данные). Излюбленная локализация — область копчика, где они могут до-

Рис. 266. Большая лимфогенная киста шеи.

Рис. 267. Плексиформная нейрофиброма при нейрофиброматозе у ребенка в возрасте около 3 лет.

Большая, состоящая из отдельных узлов опухоль местами напоминает жемчужное ожерелье. Рентгенологически — расширение орбиты из-за расположенных в ней узлов.



стигать размеров кулака и более; тестикулярной тератобластоме свойственно повышение уровня α_1 -фетопротеина в крови.

Кисты шеи — рудименты жаберных щелей, выстланные эпителием, в редких случаях сообщающиеся свищевыми ходами с глоткой или кожей, от-

куда в кисты может проникать бактериальная инфекция с развитием острого воспаления (болезненность, покраснение). Это плотные эластичные подвижные опухоли постоянного размера или медленно увеличивающиеся. Нейрофибромы как проявление нейрофиброматоза Реклингхаузена. Опухоли в форме узлов, обычно множественные, располагаются вдоль нервных стволов, могут быть разной величины и в любом месте тела (рис. 267). Нередко одновременно обнаруживаются пигментные пятна на коже, иногда нарушения центральной нервной системы или снижение слуха в связи с невриномой слухового нерва.

Ревматические узелки — весьма редкое нарушение в виде мелких и твердых соединительнотканых уплотнений на фасции головы, над сухожилиями разгибателей или над остистыми отростками на фоне ревматической лихорадки.

Диабетическая липодистрофия — гипертрофия жировых клеток наподобие липомы в местах многократного введения инсулина нередко в непосредственной близости к участкам атрофии жировой ткани.

Фиброма, фибросаркома и другие типы сарком из соединительной ткани.

Липома, липосаркома.

Изменения мышц. Гематомы в мышцах при ушибах, особенно частые и большие у больных с гемофилией (мышечная псевдоопухоль). Диагноз затруднен в случаях, когда гематома не изменяет цвета кожи. Гиперплазия отдельных фрагментов мышц, наряду с атрофией и параличом других, чаще всего наблюдается после полиомиелита.

Изменения костей. Выбухание костей обращает на себя вни-



Рис. 268. Саркома Юинга в области крыла подвздошной кости слева. Рентгенограмма приведена на рис. 489. Отдельные петехии на коже живота, Кахексия.

манье лишь случайно, особенно если они не вызывают боли при движении и надавливании. Твердо установлено, что доброкачественные и злокачественные опухоли костей и костные кисты дают четкую рентгенологическую симптоматику уже в начале клинической манифестации. Напротив, при остеомиелите в начале болезни изменения на рентгенограммах отсутствуют. Следует иметь в виду следующие заболевания: хрящевые экзостозы, хондроматоз (болезнь Ольье), саркома Юинга

(рис. 268), остеогенная саркома, остеобластокластома («бурая» опухоль кости), хондросаркома, остеомиелит острый, подострый, а также хронический (абсцесс Броди), *spina ventosa* (веретенообразное утолщение диафиза кости). Некоторые из названных выше болезней подробно описаны в разделе 32 (конечности).

Костная мозоль после перелома: типичный анамнез, на рентгенограммах избыточное образование костной ткани, часто изменение направления оси кости из-за неполного сопоставления отломков в месте перелома. Костные метастазы злокачественных опухолей других органов, чаще нейробластом. Субпериостальная инфильтрация при остром лейкозе, хлорома, наиболее выраженные в костях черепа. Эозинофильная гранулема, чаще в костях свода черепа, где можно хорошо пальпировать отдельные или множественные овальные образования мягкой консистенции. На рентгенограммах им соответствуют округлые, четко очерченные участки остеолиза.

Кортикальный детский гиперостоз, синдром Каффи: болезненная припухлость мягких тканей преимущественно в области нижней челюсти, ключицы и локтевой кости без изменения цвета кожи над ней и без реакции регионарных

лимфатических узлов. Редкое заболевание у детей только в первое полугодие жизни неизвестной этиологии. Отмечаются псевдопарез конечностей, часто общие признаки воспаления (высокая СОЭ, лейкоцитоз с лимфоцитозом, лихорадка). Кортикальный гиперостоз в области диафизов костей выявляется только на рентгенограммах. Активность щелочной фосфатазы сыворотки крови повышается. Выздоровление наступает спонтанно спустя несколько месяцев.

Кортикальный деформирующий юношеский гиперостоз, идиопатическая гиперфосфатемия. Клинически идентичный синдрому Каффи, но отличающийся тяжелым прогрессирующим утолщением трубчатых костей и костей свода черепа. Наблюдается очень высокая активность фосфатазы в сыворотке крови.

Аневризматические кисты костей, костная гемангиома: болезненное костное выбухание, которое может локализоваться в любом участке скелета.

Грыжи см. главу 28 (область живота). **Большие опухоли в брюшной полости** см. раздел 28.3.2. **Менингоцеле, менингоэнцефалоцеле** см. раздел 25.4.2 (локализация у корня носа), а также раздел 31.2 (локализация на спине). **Одонтогенные кисты, мукоцеле околоносовых пазух** см. раздел 25.4. **Увеличение околоушной слюнной железы** см. раздел 25.4.2. **Струма** различной этиологии см. раздел 26.3.

25. Голова

Значительная вариабельность строения лица проявляется даже у близких родственников, не говоря уже о расовых отличиях. Тем не менее существуют определенные понятия о нормальном строении лица, о его пропорциях и мимике. Повседневный опыт дает наблюдательному врачу почти интуитивную уверенность в каких-либо отклонениях строения лица у пациента. Наиболее частыми из них являются генерализованная дизморфия лица, необычное патологическое строение, не соответствующее ни расовым особенностям, ни семейным чертам; изменения мимики, отражающие при заболеваниях переживания и изменения душевного состояния ребенка, интуитивно воспринимаемые врачом; нарушения мимики органического генеза и видимые изменения мягких тканей и костей лица, врожденные или приобретенные.

25.1. Распространенная дизморфия лица

Речь идет о явно патологическом типе строения лица, которое в сравнении с нормальным (здоровым) лицом производит впечатление чего-то чужеродного и часто позволяет опытному врачу поставить диагноз «с первого взгляда». Мимика в таких случаях, как правило, объективно отражает состояние ребенка.

Правда, ее понимание может быть затруднительным из-за необычности физиогномических проявлений. Далее перечислены наиболее частые патологические типы лица, встречающиеся в практике: синдром Дауна (трисомия 21) и другие синдромы, характеризующиеся монголоидными чертами лица; алкогольная эмбриопатия, синдром Франческетти, «азиатское» лицо при хронической гемолитической анемии, черепно-лицевой дизостоз (синдром Крузона), синдром Целльвегера, акроцефалосиндактилия (синдром Апера), гарголизм (болезнь Пфаундлера—Гурлер), синдром Пьера Робена, аденоидное лицо, гипертиреоз, гипотиреоз (микседема), ожирение, атрофия, синдром Иценко—Кушинга, отечная болезнь.

Весьма характерная перестройка лица происходит при хондродистрофии, тяжелом рахите, гидроцефалии, акромегалии (см. раздел 17.5.2), синдроме Хольтермюллера—Видемана: гидроцефалия с деформацией черепа по типу листа клевера, на рентгенограммах сотовидный или дырчатый череп; новорожденные с этой патологией обычно быстро умирают.

25.2. Мимические проявления болезненной психики

Подобные проявления в данном разделе только упоминаются, поскольку психические процессы прежде всего отражаются в поведении и состоянии больных детей, которые подробно описаны в разделах, посвященных боли, страху, одышке, беспокойству и нарушениям сознания.

25.3. Нарушения мимики как органический симптом

Мимика лица зависит прежде всего от состояния мимической мускулатуры, нарушения которого могут быть связаны как непосредственно с лицевыми мышцами, так и с их иннервацией (пирамидные пути, экстрапирамидная двигательная система, лицевой нерв). Различают **гипомотильность** мимики (парезы и параличи) и **гипермотильность** (гиперкинезия).

Изучение мимики и функции мимической мускулатуры начинают с наблюдения за спонтанной мимикой ребенка, затем исследуют образование складок на лбу и мимику, сопровождающую смех и обнажение зубов.

В случае так называемого **мимического пареза лицевого нерва** нарушения можно обнаружить только при целенаправленном исследовании мимических проявлений, обеспечиваемых экстрапирамидной двигательной системой. Легкое ослабление мимических мышц может остаться незамеченным, если обращать внимание только на максимальные проявления произвольной мимики.

Центральный надъядерный парез лицевого нерва (рис. 269) — поражение первого (центрального) моторного нейрона на его пути от коры полушарий большого мозга через внутреннюю капсулу и средний мозг к ядру в покрышке моста мозга. Закрывание век (круговая мышца глаз) и движения бровей (лобные мышцы) сохраняются, поскольку ядра лицевого нерва получают импульсы из обоих полушарий. Центральный парез лицевого нерва проявляется спастическим состоянием соответствующих мышц, носогубная складка на стороне поражения при этом углубляется. Парез обычно мало заметен при выразительных мимических движениях, но отчетливо выявляется при произвольных движениях, поскольку мускулатура на стороне спазма не успевает своевременно приспособляться к быстро меняющимся мимическим выражениям.

Периферический паралич лицевого нерва возникает при поражении ядра или вследствие неврита (второй, периферический, двигательный нейрон) на участке мозг—ликворное пространство на основании черепа — пирамида височной кости — среднее ухо — околоушная слюнная железа. Парализуется вся мимическая мускулатура, включая и лобную часть. Глаз на пораженной стороне перестает закрываться, при попытке закрыть его глаз закатывается кверху (физиологический феномен). Угол

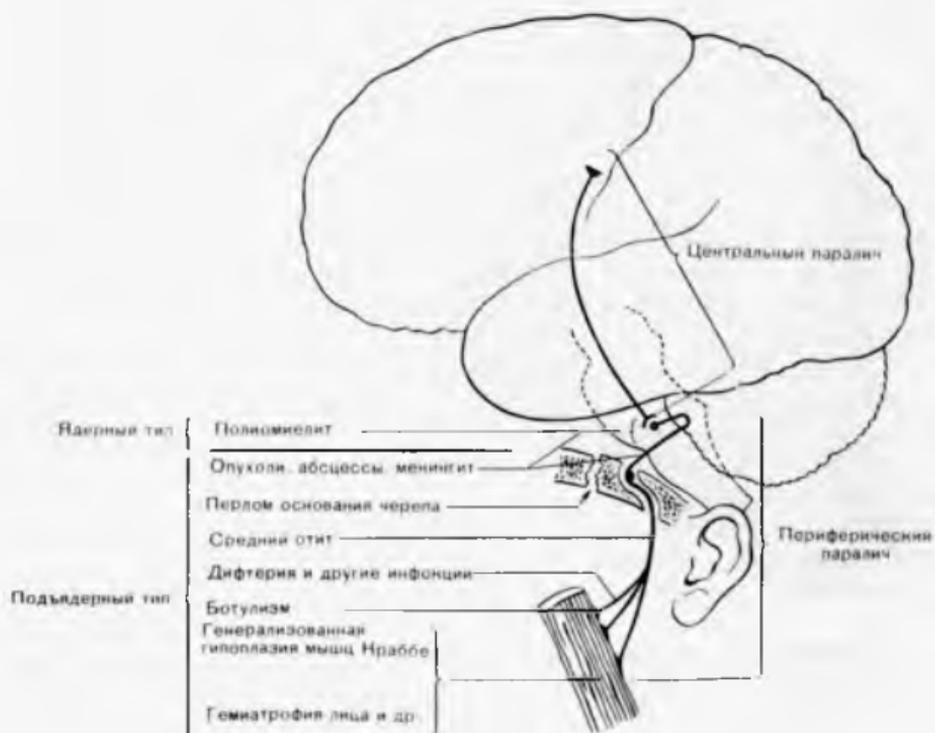


Рис. 269. Парезы или параличи мимической мускулатуры. Локализация поражений лицевого нерва.

рта опускается, из него может вытекать слюна, носогубная складка сглаживается (рис. 270).

При частичном парезе лицевого нерва страдает чаще мускулатура в области рта. Эти весьма тонкие изменения можно выявить лишь при мимических движениях (при разговоре, смехе и др.), а также во время крика ребенка. Так называемое **перекошенное в крике лицо** можно наблюдать при вялом параличе преимущественно нижней ветви нерва (сравните с перекошенным лицом при спазме лицевой мускулатуры, раздел 25.3.4). Двусторонний парез лицевого нерва делает лицо застывшим, маскообразным, вялым.

Приведенные далее критерии помогают установить уровень поражения лицевого нерва.

Ядерный паралич лицевого нерва может сопровождаться патологическим повышением слуховой чувствительности (в случае паралича *m. stapedius* в среднем ухе); вкусовая чувствительность, слезо- и слюноотделение не нарушаются. Гиперсаливацию в этих случаях можно объяснить близостью ядер лицевого нерва и центров слюноотделения (например, при бульбарной форме полиомиелита). Часто поражается также ядро отводящего нерва, расположенное вблизи ядра лицевого нерва.

Подъядерный парез лицевого нерва характеризуется одновременным нарушением слезо- и слюноотделения и восприятия вкуса в связи с поражением второй порции лицевого нерва, которую выделяют в самостоятельный промежуточный нерв, проходящий в канале лицевого нерва. После выхода из костного канала лицевой нерв, пронизав околоушную слюнную железу, распадается на ветви, поражение которых приводит к чисто двигательным частичным параличам в соответствующей зоне лица. Если повреждение локализуется в области основания черепа, то паралич лицевого нерва чаще бывает двусторонним и сочетается с нарушением других черепных нервов (отводящего, языкоглоточного, блуждающего, подъязычного и др.).

Парез лицевого нерва могут симулировать изменения мягких тканей лица или односторонние изменения челюстного аппарата: ограниченный отек различной природы, воспаление кожи, костей, гайморовой пазухи, опорного аппарата зубов, неправильное расположение зубов, аномалии развития челюсти.

Причины пареза лицевого нерва разделяют на врожденные и приобретенные (постнатальные), а их систематизируют в свою очередь на периферический тип поражения (п) и центральный (ц).

Врожденные парезы обнаруживаются сразу или вскоре после рождения. Врожденные пороки развития ядер лицевого нерва: синдром Мебиуса (п) (рис. 271) или в рамках синдрома Бонневи—Ульриха (п). Повреждения в результате родовой травмы: переломы черепа, поврежде-

Рис. 270. Правосторонний паралич лицевого нерва при полиомиелите.



Рис. 271. Правосторонний паралич лицевого нерва, синдром Мебиуса.



ния от сжатия щипцами и от придавливания к промонториуму матери (п), кровоизлияние в мозг (ц), редко (п); субдуральная гематома (ц).

Приобретенные (постнатальные) парезы. Травматические повреждения: перелом основания черепа (п); ин-

тра- или экстрацеребральное кровоизлияние (ц), редко (п); ушиб мозга (ц); хирургические вмешательства на околоушной слюнной железе, среднем ухе и сосцевидном отростке (п); сдавление во время наркоза (п). Патологические процессы в области основания черепа: перелом основания черепа (п); остеомиелит, исходящий чаще всего из среднего уха (п); опухоли основания черепа (п); остеопетроз, или болезнь Альберс-Шенберга (п). Интракраниальные опухоли: в области полушарий (ц); моста (п), редко (ц) или в мостомозжечковом углу (п).

Экстракраниальные опухоли: опухоли околоушной слюнной железы (п); злокачественные опухоли лимфатических узлов, особенно лимфомы (п); остеосаркома восходящей ветви нижней челюсти (п); инфильтраты при лейкозе (хлоромы), чаще при остром миелобластном лейкозе (п).

Воспалительные и инфекционные заболевания: средний отит с мастоидитом или без него (п); полиомиелит (п), при котором паралич лицевого нерва может возникать в рамках тяжелого бульбарно-понтинного поражения (нарушение сознания, паралич глотания, симптомы выпадения со стороны других черепных нервов) или быть изолированным (см. рис. 270); инфекция Коксаки или ЕСНО-вирусами (п); менингит различной этиологии, особенно туберкулезный базальный (п); энцефалит различной этиологии (ц), изредка (п); полиневрит, синдром Гийена—Барре (п), herpes zoster oticus при поражении ganglion geniculi, ганглия колена (синдром Ханта) (п); осложнения инфекционных заболеваний, особенно эпидемического паротита, инфекционного мононуклеоза, дифтерии, скарлатины (п); изредка как осложнение вакцинации против полиомиелита (п).

Фокальный церебральный припадок (большой припадок): паралич лицевого нерва после припадка чаще бывает кратковременным (ц). Действие токсинов на нервно-мышечные синапсы, например, при ботулизме (п) (рис. 272).

Парез лицевого нерва неизвестного происхождения: идиопатический парез (болезнь Белла) обычно считается ревматическим, а морфологическую его сущность пытаются объяснить компрессией ствола нерва в пирамиде височной кости (п); семейный одно- или двусторонний рецидивирующий парез (п) с одновременным отеком губ и лица (синдром Мелькерссона—Розенталя).

25.3.2. Миопатический парез

Миопатии, сами по себе весьма редкие заболевания, в отдельных случаях могут сопровождаться нарушениями мимической мускулатуры. Выделяют несколько вариантов так назы-

Рис. 272. Ботулизм. Сонное лицо, косоглазие, невнятная речь, общая гипотония (семейное заболевание из-за употребления плохо прокопченного окорока).



ваемого миопатического лица.

Юношеская миопатия (прогрессирующая мышечная дистрофия)

Эрба. Утрата способности к мимическим движениям и напряжению мышц лица чаще встречается при нисходящей форме болезни (весьма редкая миопатия плечевого пояса), чем при восходящей (миопатия тазового пояса). Дети

(более старшие) теряют способность крепко зажмуривать глаза, свистеть и высовывать кончик языка.

Генерализованная гипоплазия мышц (Краббе) выражается распространенной мышечной слабостью с момента рождения. Мимика также ослабевает, лицо приобретает сонный вид из-за вялости лицевой мускулатуры. Дети с нормальным интеллектом производят впечатление псевдодебильных (см. рис. 74).

Врожденная миотония Томсена. Состояние стойкого тонического сокращения, которое следует за интенсивным раздражением, может распространяться не только на мышцы конечностей, но и на мимическую мускулатуру.

Миотония дистрофическая (синдром Куршманна). Очень редкая по аутосомно-доминантному типу наследуемая миопатия, передающаяся обычно по материнской линии. При ранней форме болезни у ребенка отмечаются общая гипотония и на ее фоне симметричное двустороннее ослабление мимики. Через несколько лет возникает полная атрофия мышц прежде всего на лице, конечностях, чаще сгибателей пальцев. Как правило, бывает задержка психического развития.

Миастения. Патологическая утомляемость мышц и мышечная слабость в раннем детском возрасте, особенно мышц, иннервируемых черепными нервами. У детей отмечаются птоз век, двоение в глазах, обеднение мимики, сонное выражение лица, слабость жевания, тихий голос, нечеткая речь. Психическое или физическое утомление усиливают выраженность этих нарушений. Введение прозерина приводит к быстрому, но непродолжительному восстановлению силы мышц.

25.3.3. Приступообразные мимические проявления

Тик. Мгновенные стереотипные подергивания мышц одной и той же группы нередко психогенного происхождения. Чаще подергиваются мышцы лба и глаз. Причины см. раздел 21.6.

Мимические подергивания как симптом церебрального припадка. Подобные нарушения могут быть признаком локального приступа, ограниченного зоной иннервации лицевого нерва. Чаще они наблюдаются в рамках большого припадка, который начинается мимическими подергиваниями или кончается ими. Во время большого припадка дети обычно теряют сознание. После припадка может быть непродолжительный вялый паралич лицевого нерва.

25.3.4. Гипертония и гиперкинезия лицевой мускулатуры

Детский церебральный паралич. Спастический парез при поражении двигательного нейрона см. раздел 25.3.1. В тяжелых случаях мимические движения резко ослаблены. Однако выраженной асимметрии лица не возникает, она заметна чаще во время мимических движений (в противоположность поражению ствола лицевого нерва), что затрудняет определение детского церебрального пареза.

Спазм мышц лица, либо всей половины (гемиспазм), либо только области рта (в большинстве случаев), обычно длительный, усиливающийся при эмоциональном напряжении (рис. 273).

«Перекошенное в крике» лицо. Различные мимические движения рта нередко наблюдаются в первые 6 мес жизни, в последующем их почти не бывает. Врожденная гипоплазия *m. zygomaticus* наблюдается крайне редко. Активные мышечные движения отсутствуют при вялом параличе лицевого нерва. При спастической форме «перекошенного в крике» лица активные дви-



Рис. 273. Спазм лицевых мышц у 7-месячной девочки с поражением правого угла рта.

жения мимических мышц хотя сохраняются с обеих сторон, однако вследствие преобладания одной из них перетягивается рот и немного выворачивается нижняя губа на этой стороне. О спастическом характере подобных усиленных мимических движений части мышц лица говорят тогда, когда перетягивание угла рта и выворачивание нижней губы возникают даже при незначительных аффективных движениях и сохраняются установочные мимические движения на противоположной стороне, о чем свидетельствуют особенности носогубной складки (см. рис. 273).

Гипертония всей мимической мускулатуры может наблюдаться при перечисленных далее заболеваниях.

Столбняк сопровождается «сардонической улыбкой», возникающей при максимальном сокращении всех мышц лица. Тризм — один из главных начальных его симптомов. Различают генерализованную тетанию и тетанию головы как единственное или только начальное проявление столбняка (рис. 274, см. также раздел 20.1.3 и рис. 133).

Тетания. Длительная тяжелая гипокальциемия у детей грудного возраста может привести к явной спазмофилии. Мимическая мускулатура при этом длительно напряжена, губы несколько выпячены — «рот карпа». Ригидность мышц челюстей и губ затрудняет прием пищи.

Гиперкинетический синдром особенно сильно проявляется в мимике. Хореатические движения лица обуславливают пеструю и быстро меняющуюся мимику. Мимические движения при атетозе, напротив, мучительно тяжелы и напоминают гримасы (более подробно эти нарушения описаны в разделе о хорее и атетозе). Передозировка психофармакологических средств вызывает картину дисторсионной тетании, напоминающую атетоз (рис. 275). Введение акинетона в таких случаях устраняет спазм и используется в дифференциальной диагностике.

25.4. Ограниченные изменения лица

25.4.1. Асимметрия лица

Легкая асимметрия лица, его мягких тканей, скелета, мимики бывает у очень многих людей как **физиологическое явление**.

Мимическая асимметрия на патологической основе возникает вследствие пареза лицевого нерва, косоглазия, при синдроме Горнера с его триадой: одностороннее сужение зрачка (миоз), сужение глазной щели (выпадение функции *m. tarsalis*) и энтофтальм (паралич круговой мышцы глаза). На этой же стороне лица может отмечаться нарушение слезо- и пототделения, гипотония глазного яблока и гетерохромия радужки по сравнению со здоровой стороной. Причина: повреждение



Рис. 274. Столбняк. Гипертонус мимических мышц, тризм (наблюдение J. Ströber).



Рис. 275. Дисторсионная тетания у девочки 15 лет. Маскообразное застывшее лицо, фиксированный кверху взгляд.

шейного отдела симпатической нервной системы. Развитие синдрома в раннем детском возрасте приводит к гемиатрофии лица.

Гемигипоплазия, одностороннее недоразвитие лица и черепа, встречается чаще гемиатрофии. Данная аномалия может быть одним из проявлений тотальной гемигипоплазии (с различной длиной конечностей); синдрома Гольденхара, при котором на стороне гемигипоплазии наблюдаются также колобома верхнего века или радужки, эпibuльбарный дермоид и дисплазия ушной раковины; при кривошее на стороне укороченной грудиноключно-сосцевидной мышцы (своевременное устранение кривошеи предупреждает развитие гемигипоплазии лица); неблагоприятном положении в периоде внутриутробного развития (в большинстве случаев это незначительная односторонняя гипоплазия нижней части лица, исчезающая через несколько недель); при пороке развития одной из половин нижней челюсти и после остеомелита нижней челюсти с повреждением ростковой зоны.

Гемиатрофия обычно возникает вторично после одностороннего необратимого паралича лицевого нерва, при хроническом симптомокомплексе Горнера в связи с вегетативными нарушениями на соответствующей половине лица, иногда после тяжелой ангины, инфекционной экзантемы, травмы, пневмонии, тяжелого туберкулеза, а также вследствие вегетативно-нервных нарушений. Причиной гемиатрофии может стать и склеродермия.

Гемигиперплазия. Системная гипертрофия одной половины лица встречается значительно реже, чем гемиатрофия. В подобных случаях говорят о частичном гигантизме или об односторонней макросомии. Изучение околоносовых пазух существенно облегчает диагноз, особенно в тяжелых случаях. Истинная гипертрофия сопровождается увеличением околоносовой пазухи, она оказывается значительно большей, чем на противоположной стороне. Увеличение половины лица во многих случаях может быть связано с разрастанием только мягких тканей или костных структур, при этом часто возникает отчетливая асимметрия лица облегчающая распознавание.

25.4.2. Припухлость лица

Припухлость лица может быть диффузной и ограниченной. **Диффузная припухлость** почти всегда представляет собой отек, чаще невоспалительный. Воспалительный отек встречается реже.

Ограниченная припухлость наблюдается при воспалительном и невоспалительном отеке, при увеличении близлежащего органа в результате опухолевого или воспалительного поражения, при новообразованиях. Воспаление, как правило, характеризуется коротким анамнезом, лихорадкой, местной болезненностью при надавливании, обычно покраснением кожи. Новообразова-

ния часто обнаруживаются у детей слишком поздно и лишь при осмотре врачом. Медленно нарастающие изменения лица не осознаются родителями или воспринимаются ими как вариант физиологической нормы. Если родители прощупывают какие-либо узлы, то немедленно обращаются к врачу. К счастью, в таких случаях речь почти всегда идет о доброкачественных поражениях.

Припухлость верхней части лица.

Отеки, особенно вокруг глаз, могут быть значительных размеров, вызывать сужение глазной щели вплоть до полного закрытия. Подобные отеки возникают при следующих заболеваниях и синдромах: гломерулонефрит, нефротический синдром, алиментарная гипопроотеинемия (голодные отеки), тяжелые ожоги (интоксикация и/или гипопроотеинемия), синдром энтеральной потери белков, тяжелая форма коклюша (одновременно отмечаются петехии на коже лица, экхимозы под конъюнктивой), тяжелый крупозный кашель, инфекционный мононуклеоз, корь (изредка), тяжелые гайморит, этмоидит или пансинусит (без покраснения кожи: коллатеральный отек; покраснение кожи и ее инфильтрация: переход в остеомиелит и распространение на мягкие ткани, чаще флегмона орбиты, см. рис. 334), дерматомиозит с легким или значительным периокулярным отеком с лиловой окраской кожи.

Остеомиелит лобных, носовых костей или верхней челюсти. Иногда удается определить флюктуацию над местом субпериостального расплавления либо при вторичном абсцессе мягких тканей. На рентгенограммах определяется размытость структуры костной ткани, локальное ее разрушение и расплавление. Причины остеомиелита: одонтогенная инфекция, синуситы, внедрение инфекции при травме, метастазы общей септической инфекции, пиодермия.

Остеомиелит челюсти у грудных детей, или так называемое воспаление зубных закладок, должен привлекать особое внимание. В течение нескольких дней развивается тяжелое состояние, угрожающее жизни ребенка: септическая температура, отек лица (отек век, протрузия глаза вследствие отека орбиты см. рис. 334). В то же время выбухание пораженной части верхней челюсти может быть незначительным. Накопившийся гной опорожняется через свищи, открывающиеся на альвеолярном отростке челюсти или в твердом небе.

Мукоцеле околоносовых пазух. Чаще мукоцеле бывает в тонкостенных ячейках этмоидальной кости. Эластическое обычно одностороннее безболезненное припухание возникает параназально, у внутреннего края глаза, иногда с вытеснением глазного яблока.

Менингоцеле или менингоэнцефалоцеле у корня носа чаще располагается по средней линии, ориентировано вдоль продольной оси и представляет собой просвечивающее выпячивание с тонкими стенками. При пункции из него

Рис. 276. Энцефаломенингоцеле у корня носа.



Рис. 277. Метастазы нейробластомы в кости черепа. Расхождение коронарного шва. Тот же ребенок, что и на рис. 336.



удаётся получить ликвор, для диагностики используется диафаноскопия (рис. 276).

Атерома, дермоид также могут исходить из околоносовых пазух и обычно выглядят как выпячивания и взбухания (см. рис. 339). Дермоидные кисты чаще располагаются на височной поверхности рядом с бровью.



Рис. 278. Хлорома в височной области при остром миелобластном лейкозе (и в спинномозговом канале). Синдром поперечного поражения спинного мозга на уровне Th₄.

Отдаленные метастазы злокачественных опухолей. Чаще всего речь идет об нейробластомах, метастазирующих нередко именно в периокулярные ткани (рис. 277, см. рис. 336). При этом возникают одно- или двусторонний экзофтальм, периокулярные кровоизлияния, нарушения зрения.

Хлорома (инfiltrат лейкозных клеток) обычно локализуется на периосте и на фасции в височной области; характерна картина крови и костного мозга (рис. 278).

Саркома и остеосаркома, развивающиеся в околоносовых пазухах.

Злокачественные неходжкинские лимфомы: особая форма лимфосаркомы, саркома Беркитта, локализуется преимущественно на лице (на втором месте брюшная полость),

поражая кости верхней и нижней челюсти, орбиты, вызывая их разрушение, выпадение зубов, но не поражая кожу. Клетки опухоли бластного типа с вакуолизированной цитоплазмой; на их фоне макрофаги различной величины создают картину «звездного неба».

Эозинофильная гранулема. Харак-



Рис. 279. Фурункул на верхней губе с диффузным отеком левой половины лица.

Рис. 280. Абсцесс альвеолярного отростка (парулис). Воспалительный отек щеки над субпериостальным абсцессом нижней челюсти.



терная особенность ее — множественность локализации. В костях свода черепа рентгенологически проявляется в виде округлых очагов остеолиза, над которыми удается пропальпировать выпячивания мягкой консистенции. Гистологическое исследование обнаруживает типичные для эозинофильной гранулемы изменения. Часто поражается основание черепа, что приводит к недостаточности функции гипофиза (несахарный диабет, низкорослость), нарушению зрения из-за вовлечения в процесс хиазмы (выпадение полей зрения). Гранулема в полости орбиты приводит к протрузии глаза (см. рис. 335).

Плексиформная нейрофиброма при болезни Реклингхаузена (см. рис. 267).

Синдром Микулича — увеличение слезных и слюнных желез преимущественно при остром лейкозе (см. рис. 283).

Припухлость в нижней части лица.

Тяжелый гайморит, фурункул или флегмона носа и верхней губы. Исходным очагом могут быть повреждения кожи, инфицированные гематомы носовой перегородки, рагады у входа в нос, воспаление волосяных фолликулов преддверия носа, синусит и одонтогенный абсцесс (рис. 279). Флебит угловой вены является прогностически очень неблагоприятным признаком; инфильтрат каменной плотности пальпируется латеральнее носа у внутреннего края глаза (опасность тромбоза и тромбоза кавернозного синуса, менингита).

Парулис (одонтогенный субпериостальный абсцесс) как следствие кариеса зубов — одностороннее выбухание щеки на уровне горизонтальной ветви нижней челюсти (рис. 280, 281). Боль возникает из-за напряжения и при надавливании, кожа над выбуханием иногда краснеет, при пальпации определяется глубокий плотный инфильтрат и поверхностный отек щеки. Гнойное содержимое абсцесса опорожняется спонтанно или при вскрытии. Пальпация внутренней поверхности пораженного

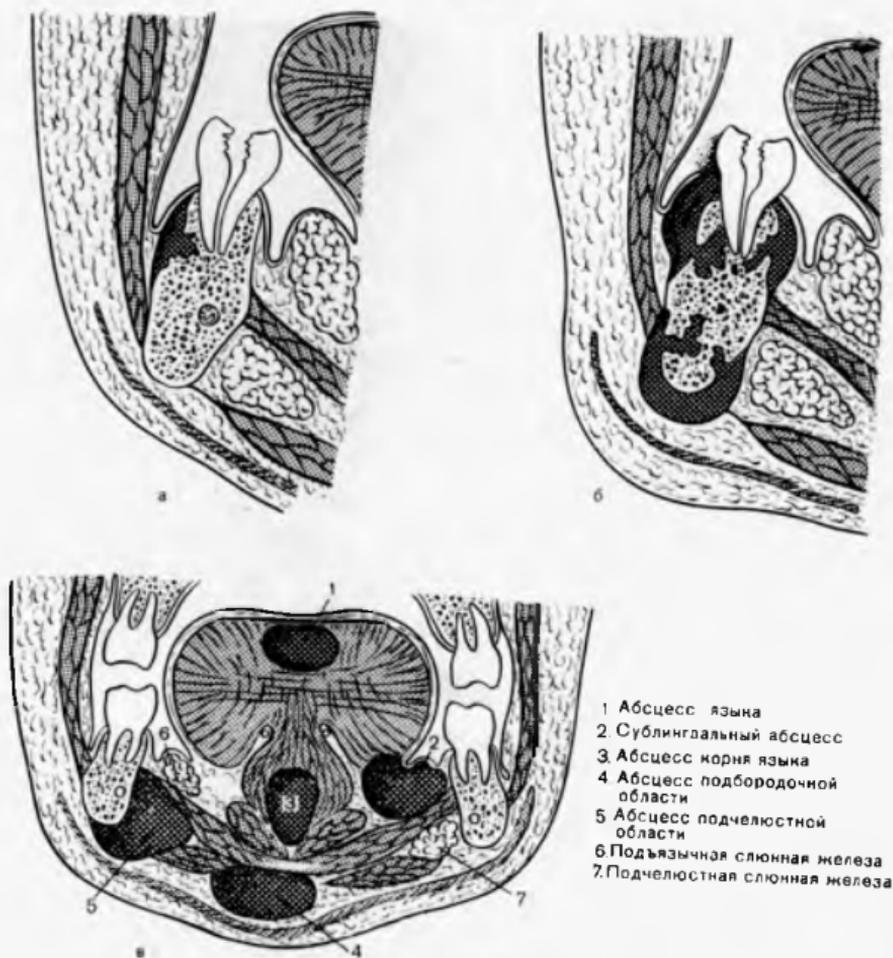


Рис. 281. Воспалительные процессы в челюсти вблизи зубов и в области дна рта (схема).

а — подслизистый абсцесс (парулис); б — остеомиелит нижней челюсти; в — абсцессы языка и дна ротовой полости.

участка нижней челюсти помогает отличить его от абсцедирующего лимфаденита у края нижней челюсти (во время или после ангины, пульпита, скарлатины). Воспаление челюсти обычно сопровождается периоститом и деформацией кости.

Остеомиелит нижней челюсти у грудных детей (см. предыдущий раздел об остеомиелите верхней челюсти у грудных детей). Остеомиелит нижней челюсти у детей более старшего возраста с полным набором зубов может быть следствием их кариеса либо метастазирования гнойной инфекции. В последнем случае поражение бывает распространенным, захватывая большие участки, чем при парулисе.

Одонтогенная киста. Безболезненная опухоль в области щеки с типичными изменениями на рентгенограмме. Саркома челюсти. Херувизм.

Кисты как рудимент I жаберной дуги. Небольшая опухоль диаметром около 1 см может возникать перед наружным слуховым проходом в большинстве случаев уже в первый год жизни ребенка. Инфицирование и быстрое наполнение способствуют более раннему проявлению кисты. Ее необходимо удалять, так как вскрытие не избавляет от рецидивов. В этой области часто обнаруживается небольшое втяжение кожи — начало идущего в глубину преаурикулярного свища. Подобный рудимент жаберной щели закономерно выявляется при синдроме Франческетти.

Припухлость в области угла нижней челюсти чаще всего связана с лимфатическими узлами или околоушной слюнной железой. Встречаются в убывающей последовательности гемангиомы, лимфангиомы и кисты. Увеличение околоушной слюнной железы сопровождается нечетко отграниченной припухлостью спереди, снизу и позади уха и может обуславливаться следующими причинами.

Эпидемический паротит — остро развивающееся болезненное припухание околоушных и подчелюстных слюнных желез, в большинстве случаев асимметричное, с повышением температуры и тризмом (рис. 282). В моче и в сыворотке крови повышается активность амилазы. Из осложнений бывают менингит, в пубертатном возрасте орхит или оофорит. Подтвердить диагноз может обнаружение специфических IgM-антител.

Гнойный паротит — острое гнойное воспаление железы, обычно одностороннее, при каналикулярном или гематогенном распространении инфекции, например, после наркоза, сопровождавшегося сильным надавливанием на слюнную железу. Отмечаются также покраснение кожи, сильная боль и гноетечение из выводного протока при надавливании на железу.

Хронический рецидивирующий паротит. Восходящая инфекция (стафилококки, стрептококки и др.) может в течение месяцев и лет поддерживать хронический рецидивирующий гнойный сиалоаденит, чему способствуют аномалии выводного протока железы.

Опухоли околоушной слюнной железы почти всегда бывают односторонними, не изменяют размеры органа или вызывают его увеличение. Гистологически это гемангиомы, лимфангиомы, полузлокачественные плеоморфные аденомы («смешанная опухоль»), рабдомиосаркомы, карциномы и др.

Синдром Микулича. Стойкое системное увеличение всех слюнных и слезных желез преимущественно вследствие инфильтрации злокачественными клетками при лейкозе и лимфогранулематозе (рис. 283).

Увеличение железы при камнях слюнного выводного протока. Слюнные камни могут вызывать периодическое увеличение железы, особенно во время еды. Пальпация двумя пальцами с наружной и внутренней поверхности щеки позволяет об-



Рис. 282. Эпидемический паротит с преимущественным увеличением правой околоушной железы. Эфелиды (веснушки) как сопутствующее явление.

наружить такие камни, если они находятся в выводном протоке железы. Иногда камни выявляются также на рентгенограммах.

Увеличение лимфатических узлов чаще наблюдается в области срединного треугольника шеи и особенно у угла нижней челюсти. Как правило, эти узлы бывают единичными, хорошо отграниченными, подвижными (см. раздел 24.7.1). Увеличение лимфатических узлов за углом нижней челюсти наиболее характерно для острой или хронической инфекции носоглотки. С поражения узлов на шее начинается лимфогранулематоз. Дифференциально-диагностический подход при увеличении лимфатических узлов на шее см. в табл. 67.

Воспаление дна рта и актиномикоз также могут вызывать припухлость в области угла нижней челюсти. Воспаление дна рта. Абсцессы и флегмоны в области корня языка возникают на почве воспалительных процессов в глоточном лимфатическом кольце, при повреждении слизистой оболочки, одонтогенных заболеваниях и остеомиелите



Рис. 283. Синдром Микуллича при остром лейкозе.

нижней челюсти, отличаются тяжелым течением, распространением процесса по мягким тканям вдоль фасций и сосудистых стволов вплоть до кожи или средостения. Лучистые грибы при активном микозе проникают в ткани через поврежденную слизистую оболочку или кариозные зубы. Смешанная бактериальная и грибковая инфекция вызывают хроническое гнойное воспаление с разрастанием грануляций и формированием свищей чаще на боковой поверхности шеи или за углом нижней челюсти.

25.5. Пятнистые изменения на коже

Поражения кожи подробно описаны в специальной главе. Основное внимание в данном разделе уделено некоторым заболеваниям, сопровождающимся **характерными изменениями на коже лица**. Корь: крупнопятнистая сыпь красноватого цвета, конъюнктивит, ринит, пятна Филатова—Коплика на внутренней поверхности щек. Скарлатина: диффузное покраснение, бледный треугольник вокруг рта, лихорадка, боль в горле, часто рвота (см. рис. 152). Болезнь Стерджа—Вебера: пятна гемангиом в области ветвей тройничного нерва, припадки судорог, преимущественно фокальных (рис. 284). Дерматомиозит: периокулярный отек с лиловатым оттенком кожи, мышечная слабость (см. рис. 163). Себорейный дерматит у грудных детей первых 3 мес жизни: распространенное папулезное покраснение, себорея на голове (см. рис. 164). Экзема лица, атопический дерматит: макулоквамозная сыпь на щеках или папулезные высыпания перед ушной раковиной, частое присоединение вторичной инфекции (см. рис. 167, 168). Контактное импетиго: преимущественно на щеках и на губах тонкостенные крупные пузыри с желтым гноем, которые быстро лопаются и покрываются желтыми корками (см. рис. 195).



Рис. 284. Болезнь Стерджа—Вебера. Гемангиомы в виде пятен, парез лицевого нерва слева. Дебильность.



Рис. 285. «Сосательные мозоли» у новорожденного.



Рис. 286. Трещины при заеде.

25.6. Изменения на губах

На губах у новорожденных наблюдаются так называемые **сосательные мозоли** как физиологическое явление. Это валликообразные ограниченные поля утолщенного эпидермиса четырехугольной формы сероватого тусклого цвета (рис. 285).

Утолщение верхней губы встречается при воспалении слизистой оболочки полости рта и носа, herpes labialis, скрофулюсе, который в настоящее время встречается редко и преимущественно у детей со сниженной сопротивляемостью. Верхняя губа при нем утолщена и выпячена, отмечаются светобоязнь (блефароспазм), ринит со слизисто-гнойным отделяемым, часто трещины у входа в нос. Причина: хронические инфекции (раньше в большинстве случаев туберкулез, теперь хронический неспецифиче-

ский и аллергический синусит), экссудативный диатез и недостаточная гигиена.

Рагады на губах — очень болезненные и глубокие трещины — возникают на воспалительно измененных и уплотненных губах во время крика, еды или при неосторожном уходе и обследовании (рис. 286). Они характерны для большинства случаев врожденного сифилиса (рис. 287), располагаются радиально, оставляют стойкие лучевидные рубцы. Сифилитические рубцы отличаются тем, что пересекают красную линию губ (рубцы Парро). Рубцы при неспецифическом воспалении губ обычно не выходят за эту границу.

Заеды — плохо заживающие эрозии или трещины в углах рта при стоматите, дефиците железа в организме, сахарном диабете, агранулоцитозе и лейкозе, синдроме недостаточности антигенов, ослаблении иммунитета постинфекционного или ятрогенного характера, при плохом уходе за тяжело больным ребенком.

Расщелины губы, челюсти, неба — наиболее часто встречающиеся пороки развития. Они возникают в раннем эмбриональном периоде и значительно варьируют по степени тяжести. Расщелина губы варьирует от небольшой выемки до глубокой щели, проникающей в ноздрю (рис. 288, 289). Расщелина челюсти обычно проходит между вторым резцом и клыком. Легкая расщелина имеет вид небольшой выемки. Закладка зуба при этом деформируется или выпадает. Расщелина неба по средней линии может захватывать только язычок (раздвоенный язычок), мягкое небо или распространяться кпереди вплоть до зубов.

Комбинированная расщелина губ, челюсти и неба либо губы и челюсти (хейлогнатопалатосхизис). Щель губы и челюсти может быть с одной стороны либо двусторонней. У детей возникают трудности при еде, питье, разговоре (гнусавость, ринолалия при расщеплении неба). В более старшем возрасте присоединяются психические проблемы в связи с пороком развития (часто после неудовлетворительных результатов пластической операции). Нефизиологическое поступление воздуха в дыхательные пути способствует их рецидивирующему воспалению, а также развитию отита.

25.7. Изменения носа

25.7.1. Форма носа

Деформация носа, как правило, бывает следствием травмы: перелома костей носа, вывиха носовой перегородки, который может быть уже у новорожденного (рис. 290), возникая либо внутриутробно, либо при травме во время родов.

Пороки развития носа обычно встречаются одновременно с другими аномалиями, например, с дизрафией.



Рис. 287. Врожденный сифилис. Высокий лоб, широкий корень носа, корки на редких бровях. Плотные инфльтрированные губы с многочисленными кровавыми рагадами. Ринит.



Рис. 288. Расщелина губы (заячья губа) у девочки 3 мес, отмечается функциональный феномен «заходящего солнца». Развитие ребенка соответствует возрасту, признаки гидроцефалии отсутствуют.

Рис. 289. Левосторонняя расщелина губы, верхней челюсти, неба.



Необычно маленький нос имеют дети с монголоидным лицом.

Седловидный нос — сильное втяжение корня носа — встречается при хондродистрофии, врожденном сифилисе (часто лишь через несколько месяцев после рождения при отсутствии лечения), тяжелом гипотиреозе, атиреозе, кретинизме; травме носа и как конституциональная особенность у вполне здорового ребенка.

Сифилис поражает костную ткань носа, а туберкулез — его хрящевые структуры.

Расширение корня носа обычно сочетается с гипертелоризмом и часто бывает у детей с монголоидизмом, при менингоэнцефалоцеле лобного отдела мозга, развившемся в полости носа, при мукоцеле в ячейках решетчатой кости и как конституциональная особенность у здорового ребенка.



Рис. 290. Травматическая деформация носовой перегородки (вид снизу)

а — асимметрично деформированные носдри; б — надавливание на кончик носа при девиации носовой перегородки позволяет прижать его к губе, при этом усиливаются искривление перегородки и разница в размерах носдрей; в — подъем кончика носа в направлении от верхней челюсти в срединное положение возвращает перегородку на место, но полной репозиции хрящей не происходит.

Нарушение дыхания через нос может быть **одно-** или **двусторонним**. У новорожденных и грудных детей оно приводит к серьезной дыхательной недостаточности. Дети становятся беспокойными, у них развивается цианоз, появляется раздувание крыльев носа при дыхании.

Нарушения носового дыхания у новорожденных. Атрезию или стеноз хоан (рис. 291) можно установить, определяя их проходимость с помощью мягкого зонда. Закупорка носовой полости происходит при развитии менингоцеле лобного отдела, закупорке носа слизью; водянистое гнойно-кровянистое отделяемое из носа всегда должно вызывать подозрение на врожденный сифилис; при набухании слизистой оболочки, особенно если мать во время беременности или незадолго до родов принимала резерпин.

Нарушения носового дыхания у детей более старшего возраста, помимо названных выше причин, могут быть вызваны острым и/или хроническим ринитом и синуситом бактериальной, вирусной или аллергической природы, сенным насморком, аллергией к пыльце, особенно в период цветения (рис. 292, см. также рис. 12); гиперплазией глоточной миндалины с одновременной гиперплазией небных миндалин или без нее (аденоидное лицо); острым увеличением глоточной миндалины при ангине; ретрофарингеальным абсцессом; инородным телом в носовых ходах (обычно в одном), чаще у детей младшего возраста, с гнойным или гнойно-кровянистым зловонным отделяемым из одной ноздри (само инородное тело может зарастать грануляциями и не просматриваться, рентгенограммы часто помогают его обнаружить, рис. 293); значительным искривлением носовой перегородки; гематомой носовой перегородки при травме или без нее (при коагулопатии); размягчением хрящей передней части носа с втяжением внутрь крыльев носа при вдохе; опухолью в полости носа (полипы, атеромы, саркомы) или в верхнем отделе носоглотки.

Описанные выше нарушения сопровождаются характерными изменениями голоса — гнусавостью (закрытая риноплазия).

Раздувание крыльев носа при дыхании — видимое расширение носовых отверстий при каждом вдохе — является признаком нехватки воздуха и тяжелой дыхательной недостаточности различного происхождения (см. главу 3).

25.7.3. Отделяемое из носа

Водянистое отделяемое вызывают следующие заболевания. Острый вирусный ринит. Аллергический ринит: характерны приступы чиханья, першение в горле, раздражение конъюнктивы и наружного слухового прохода в определенный сезон года (сенной насморк). Установить диагноз можно на основании

Рис. 291. Атрезия хоан справа, косоглазие. Монголоидное лицо, но без трисомии 21. Гнойный ринит.



Рис. 292. Хронический гайморит с большими полипозными разрастаниями слизистой оболочки в обеих полостях.





Рис. 293. Инородное тело в правом носовом ходе. Случайная находка при обследовании по поводу легкого гайморита.

анамнеза (болезнь возникает в период цветения трав), кожных тестов и обнаружения специфического IgE в крови.

Перелом основания черепа с разрывом мозговых оболочек и возможным истечением ликвора, который можно просто и быстро отличить от носового секрета, определив содержание в нем глюкозы. В ликворе глюкоза присутствует постоянно, в носовом секрете ее не бывает (исключить попадание крови).

Слизистое отделяемое бывает при остром рините, атрезии хоан.

Слизисто-гнойное отделяемое свойственно острому и хроническому риниту и/или синуситу, атрезии хоан и гиперплазии глоточной миндалины, остеомиелиту верхней челюсти у грудных детей, одностороннее отделяемое наблюдается при инородном теле в одном из носовых ходов и при односторонней атрезии хоан.

Гнойно-кровянистое отделяемое характерно для врожденного сифилиса («насморк» новорожденных); односторонним бывает при инородном теле носового хода или при дифтерии носа.

Носовое кровотечение, обусловленное местными причинами. Источником кровотечения почти всегда бывает передний отдел носовой перегородки (место Киссельбаха). Непосредственные причины кровотечения: ранение переднего отдела носа пальцем или иным предметом, часто здесь обнаруживается эрозия или язвочка слизистой оболочки (сухой передний ринит); высокая температура тела; ринит и синусит (гиперемия слизистой оболочки, кровотечение от разрыва сосуда); доброкачественные или злокачественные опухоли в полости носа (полипы, фиброма, саркома); тяжелый кашель (коклюш), приводящий к повышению давления в капиллярах и к их разрыву; ограниченная анги-экстазия.

Кровотечение при общих заболеваниях, сопровождающихся повышенной ломкостью сосудов или нарушением свертывания крови: гемофилии, лейкозе, тромбоцитопении (синдром Верль-

гофа), витаминной недостаточности и связанных с ней заболеваний (гиповитаминоз К и С, цинга), тяжелой гепатопатии (цирроз, острая желтая атрофия печени), сепсисе (повышенные ломкости сосудов), сердечно-сосудистых и почечных заболеваниях (гипертония, уремия).

25.8. Аносмия, потеря обоняния

Проверка обоняния возможна только у более старших детей, способных рассказать о воспринимаемых ими запахах. При таких испытаниях каждый носовой ход необходимо исследовать раздельно. Кроме того, глаза ребенка должны быть хорошо завязаны; следует подбирать такие пахучие вещества, которые раздражают только обонятельные, но не вкусовые или иные рецепторы (последнее свойственно многим ароматическим соединениям). Необходимо также, чтобы запахи были знакомы ребенку и он мог бы их назвать (например, кофе, мыло, зубная паста).

Преходящие нарушения обоняния возникают при рините и синусите.

Стойкие нарушения обоняния обычно обуславливаются повреждением обонятельного нерва и/или лобной кости и такой патологией, как пороки развития мозга, менингоэнцефалит, гидроцефалия, опухоли мозга, черепно-мозговая травма, вызвавшая обрыв обонятельного нерва, синдром Каллмена: гипогонадотропный гипогонадизм с высоким евнухоидным ростом, задержка полового созревания, низкий уровень тестостерона и высокий уровень фолликулостимулирующего гормона.

Обонятельные галлюцинации возникают при психогенных нарушениях поведения, эпилептических припадках (аура большого эпилептического припадка), психозах.

25.9. Изменения мозгового черепа

Мозговой череп включает кости основания и свода черепа, ограничивающие сам мозг и его ликворные пространства. Кости свода черепа наиболее пластичны и скорее реагируют при росте и развитии мозга на объемные процессы в полости черепа. Патология костей свода черепа существенно влияет на развитие и на функцию мозга. Выделяют увеличение черепа по сравнению с нормой — макроцефалию, уменьшение черепа по сравнению с нормой — микроцефалию, отклонения в форме черепа из-за частичного нарушения роста — дискранию в узком смысле, пороки развития с частичным пролапсом мозга и его оболочек, травматические, воспалительные и опухолевые поражения свода черепа.

О макроцефалии говорят тогда, когда объем черепа превышает 90-й перцентиль. Для дифференциальной диагностики большое значение имеют эхо- и электроэнцефалография, диафаноскопия черепа (в первые 18 мес жизни), компьютерная томография, ангиография, вентрикулография (через роднички или просверленное отверстие) и вентрикуло(фундо)скопия. Макроцефалия бывает физиологической и патологической.

Физиологическая макроцефалия

Семейная макроцефалия. Обычные пропорции между лицевым и мозговым черепом сохранены, форма черепа нормальная. Неврологические и рентгенологические признаки повышения внутричерепного давления отсутствуют. У отдельных членов семьи форма черепа одинаковая.

Макроцефалия у недоношенных объясняется относительно более ранним созреванием мозга у плода. Нормальные пропорции восстанавливаются к 12—15-му месяцу жизни. Рентгенологическое и неврологическое исследования не выявляют никакой патологии.

Патологическая макроцефалия.

Гидроцефалия. Различают пассивную и активную гидроцефалию. Пассивная гидроцефалия возникает при атрофии мозга, когда место уменьшающейся мозговой ткани постепенно замещается ликвором (обнаруживаются при компьютерной томографии, а у детей младшего возраста при интракраниальной сонографии — ультразвуковом исследовании и трансиллюминации). Пассивная гидроцефалия, как правило, не приводит к увеличению размеров черепа; наоборот, нередко развивается микроцефалия (см. рис. 296, в). В этой главе данная патология не обсуждается.

Активная гидроцефалия развивается в результате повышения внутричерепного давления и проявляется своеобразными изменениями черепа и другими характерными симптомами (см. рис. 119): высокий лоб с выступающими височными областями («балконный лоб»), деформация орбиты из-за давления сверху и частичное смещение глаз под нижнее веко (симптом «заходящего солнца»), выбухание большого родничка наподобие подушки, повышение внутричерепного давления (пункция родничков, субокципитальная или люмбальная пункция), рентгенологически истончение костей свода черепа вплоть до картины так называемого дырчатого черепа, расхождение швов, а также увеличение желудочков (рис. 294), резко выраженная венозная сеть на голове, особенно во время крика и натуживания, головная боль, задержка психомоторного развития, судороги, нарушение дыхания и кровообращения, рвота в зависимости от причины и тяжести гидроцефалии.

Тенденции в изменении размеров черепа при гидроцефалии приведены на рис. 295.

Рис. 294. Гидроцефалия.

а — компьютерная томограмма: наружная гидроцефалия (тяжелая) и внутренняя (легкая), наблюдение А. Дйх; б — интракраниальное ультразвуковое исследование при парасагитальном ходе лучей: расширение правого бокового желудочка.

Врожденная гидроцефалия может стать причиной преждевременных родов. Застой дисков зрительных нервов при гидроцефалии у грудных детей бывает редко в связи с быстрым расхождением швов черепа у них. При застойном диске следует заподозрить опухоль мозга как причину гидроцефалии.

Атрофия зрительного нерва, головная боль, приступы судорог, застойный диск и рвота бывают в тех случаях гидроцефалии, когда кости свода черепа частично срослись и уже не расходятся под влиянием повышенного внутричерепного давления. Выраженность этих симптомов постепенно нарастает по мере прогрессирования гидроцефалии.

Гидроанэнцефалия. Атрофия полушарий большого мозга под влиянием повышенного внутричерепного давления может быть столь значительной, что от них остается лишь тонкая пластинка и трансиллюминация выявляет под сводом черепа выраженное просвечивание.

Вклинение мозга, угрожающее жизни ребенка, происходит в тенториальное или большое затылочное отверстия (см. раздел 20.2).

Компьютерная томография и пневмоэнцефалография (суб-



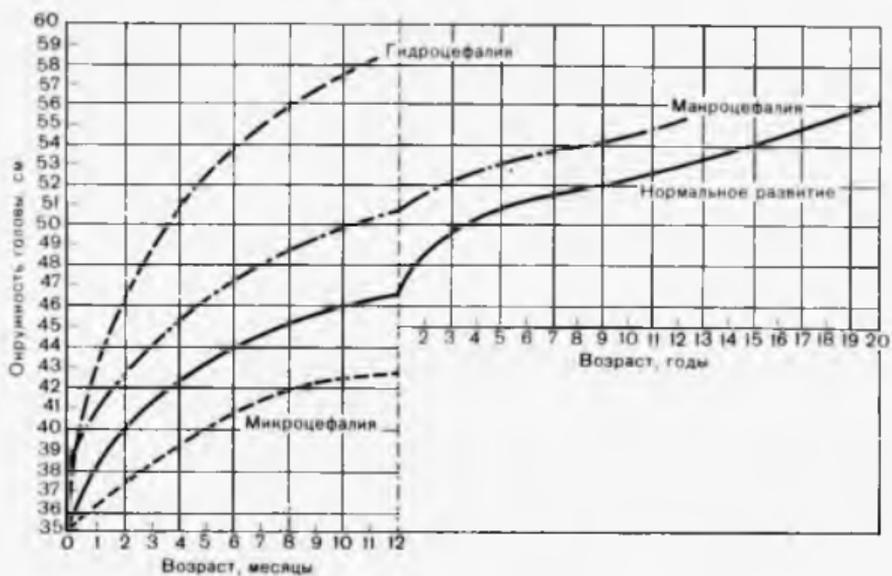


Рис. 295. Кривые изменения окружности черепа.

Рост черепа нормальный и при макроцефалии протекает параллельно. Показатели резко повышаются при гидроцефалии (повышение давления). Рост черепа замедляется при микроцефалии (микроэнцефалии).

окципитальная или лямбальная) позволяют дифференцировать гидроцефалию открытую и закрытую (рис. 296). При открытой гидроцефалии сохраняется сообщение между желудочками мозга и субарахноидальным пространством, при закрытой (окклюзионной) гидроцефалии подобное сообщение отсутствует, и воздух, введенный в спинномозговой канал, не попадает во внутренние пространства мозга. Окклюзия происходит между интервентрикулярным отверстием и отверстием в крыше IV желудочка.

Активная гидроцефалия может затихать спонтанно или под влиянием терапии основного заболевания, а также после наложения вентрикулокавального шунта (по Шинтцу—Холтеру и Rudens). Нарушения, возникшие в результате повреждения вещества мозга (выпадение движений, нарушения интеллекта, дефекты зрения), обратному развитию не подвергаются.

Реактивация гидроцефалии после спонтанного излечения или паложения шунта может происходить вследствие травмы, интеркуррентных инфекций (банальная инфекция, менингит, вентильный сепсис), кровотечения, тромбоза яремной вены, смещения интравентрикулярного отдела катетера. Признаки: образование углубления (видимого или пальпируемого) в зоне дренирования ликвора (на «боксе») после надавливания на него пальцем (учитывать возможность смещения вентильного катетера или уменьшения оттока ликвора) и плотно эластичная упругость катетера в связи с вновь возникшим увеличением давления (непроходимость сердечных и перитонеаль-

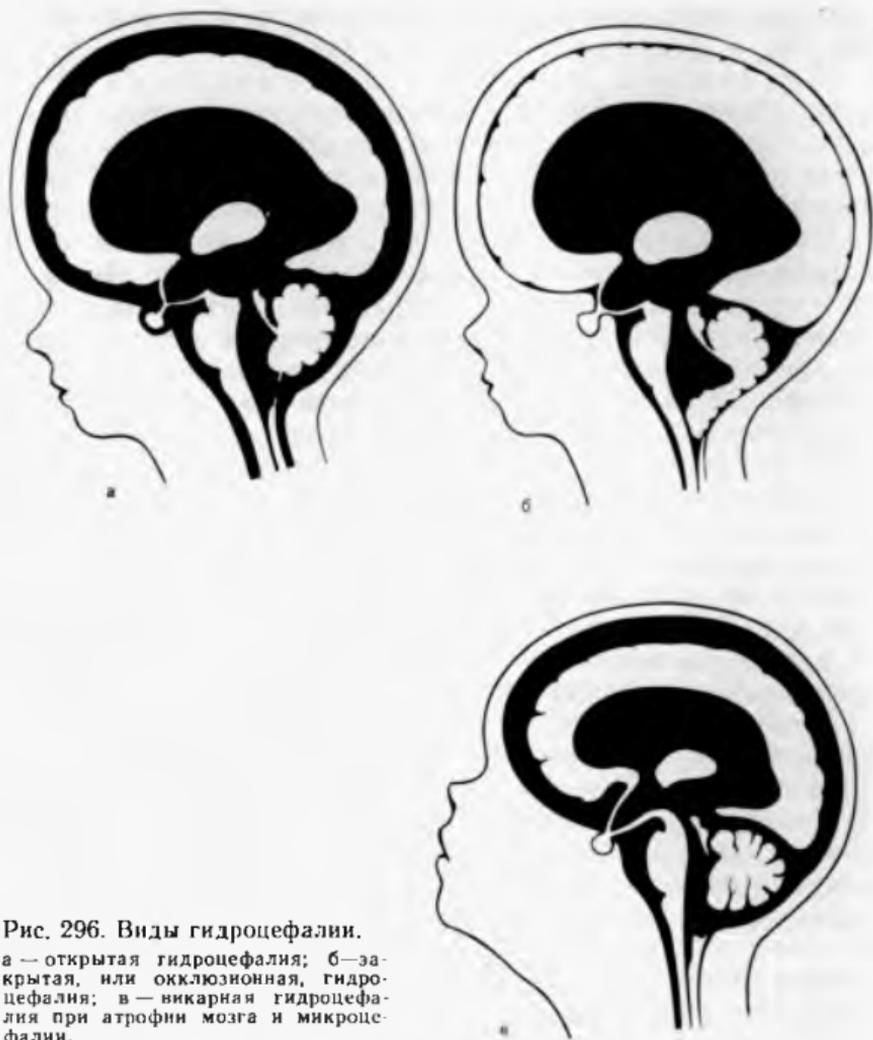


Рис. 296. Виды гидроцефалии.
 а — открытая гидроцефалия; б — закрытая, или окклюзионная, гидроцефалия; в — ликворная гидроцефалия при атрофии мозга и микроцефалии.

ных катетеров!). Не следует забывать также о возможности синдрома избыточного дренирования с осложнением по типу мозгового криза. Для окончательного выяснения ориентируются на состояние большого родничка, рентгенологическое исследование черепа, грудной клетки (иногда живота), вентрикуло(фундо)скопию, ультразвуковое исследование, компьютерную томографию и пункцию вентильного устройства. Характерная триада — тошнота, рвота и застойные диски — появляются позднее.

Вентильный сепсис проявляется рецидивирующим внезапным повышением температуры, железodefицитной анемией и спленомегалией.

Ведущий симптом — высокий лоб — наряду с гидроцефалией может быть также при хондродистрофии (см. рис. 120), тяжелом рахите различного генеза (см. рис. 117, 118),

у недоношенных детей, гипофизарном карликовом росте (см. рис. 98).

Механизмы развития гидроцефалии (в порядке убывающей значимости): препятствия в циркуляции ликвора, гиперсекреция ликвора в сосудистом сплетении IV желудочка и слишком слабая резорбция ликвора сосудами паутинной оболочки. Последние два фактора встречаются редко.

Наиболее важные причины гидроцефалии. Пороки развития водопровода мозга. Синдром Денди—Уокера — врожденная атрезия латеральной (отверстие Лушки) и срединной (отверстие Мажанди) апертур IV желудочка, а также дисплазия червя мозжечка. Эта аномалия приводит к расширению IV желудочка, к увеличению объема задней черепной ямки, иногда к долихоцефалии. Клинические симптомы появляются иногда годы спустя. Трансиллюминация черепа обнаруживает распространенные изолированные просветления в парietальной и окципитальной областях. Синдром Арнольда—Киари — врожденное смещение части мозжечка и продолговатого мозга в большое затылочное отверстие и спинномозговой канал (см. рис. 296, б), что затрудняет отток ликвора из IV желудочка в базальную цистерну. Рентгенологически обнаруживается «дырчатый череп» при рождении ребенка.

Гидроцефалия при менинго-, миело- и энцефалоцеле. Многие причины, в том числе гиперсекреция, синдром Арнольда—Киари, воспалительные процессы (менингит), являются дискуссионными. Гидроцефалия после менингита различной этиологии (гнойный, туберкулезный менингит, токсоплазмоз, цитомегалия, врожденный сифилис). Открытая гидроцефалия возникает при сращениях в области базальной цистерны и над полушариями большого мозга. Зарастание отверстий Лушки и Мажанди в крыше IV желудочка приводит к закрытой гидроцефалии.

Развивается гидроцефалия и при опухолях в области III, IV желудочков и водопровода мозга.

Другие объемные процессы в полости черепа. Конфигурация черепа претерпевает характерные изменения в зависимости от локализации объемного процесса. Повышается внутричерепное давление (пальцевые вдавления, выбухание родничков, расхождение швов). Очаговая неврологическая симптоматика указывает на локализацию опухолевого или иного патологического процесса. Субдуральная гематома (см. рис. 11) вследствие разрушения эритроцитов в ней и накопления жидкости приводит к геморрагическому пахименингиту. При одностороннем поражении соответствующая половина свода черепа увеличивается в объеме. При двусторонней локализации увеличивается весь череп. Диагноз устанавливают на основании пункции родничков, ЭЭГ, эхоэнцефалографии, прямой пневмоэнцефалографии при пункции через роднички, а также компьютерной томографии и ангиографии.

Макроцефалия вследствие увеличения объема мозга бывает незначительной при болезнях накопления (мукополисахаридоз, ганглиозидоз).

25.9.2. Микроцефалия

О микроцефалии говорят тогда, когда размеры черепа менее 10-го перцентиля. Микроцефалия также бывает физиологической и патологической. Микроцефалия означает одновременно и микроэнцефалию.

Физиологическая микроцефалия. Семейная микрокрания. Неврологическое и рентгенологическое исследование не обнаруживает никакой патологии. Маленькие размеры черепа при нормальном интеллекте наблюдаются также и у других родственников.

Патологическая микроцефалия. Краниостеноз из-за преждевременного срастания всех швов черепа. Роднички закрываются задолго до 18-го месяца жизни. Более подробное описание см. в разделе 25.9.3 (Дискрании). Семейная наследственная микроцефалия. Олигофрения. Наиболее наглядные проявления обменных нарушений — фенилкетонурия и лейкодистрофия. Пороки развития головного мозга (включая большое энцефалоцеле, рис. 297). Приобретенная микроцефалия. Пре- и перинатальные повреждения мозга, а также состояния после энцефалита (рис. 298). Как правило, отмечаются олигофрения, часто эпилепсия, статические и моторные нарушения координации, часто очаговая неврологическая симптоматика. Рентгенологические исследования выявляют расширение желудочков и субарахноидального пространства (викарная гидроцефалия, см. рис. 296, в).

При значительной микроцефалии апоневроз на голове нередко бывает очень рыхлым и легко собирается в складки (рис. 299).

25.9.3. Дискрании

Макроцефалия, гидроцефалия см. раздел 25.9.1, **микроцефалия** см. раздел 25.9.2.

Другие формы дискрании возникают при следующих заболеваниях.

Хроническая гемолитическая анемия.

Постоянное положение ребенка на одном и том же боку.

Нарушение обменных процессов, например, рахит.

Краниостеноз (преждевременное зарращение швов черепа). Ограничение объема черепной полости вызывает общие и очаговые симптомы компрессии мозга (рис. 300). Этиология преждевременного синостоза костей черепа недостаточно изучена. Нередко краниостеноз бывает семейным. Раннее зарращение швов нередко сопровождается образованием гребешков. На



Рис. 297. Псевдоанэнцефалия. Большой мозг и мозжечок находятся в энцефалоцеле.



Рис. 298. Микроцефалия при эмбриопатии на почве краснухи. Рентгенограмма девочки 14 лет, страдающей эпилепсией.

рентгенограммах швы еще хорошо видны, но перекрываются костными мостиками.

Преждевременное окостенение и зарастание швов могут придавать черепу своеобразные формы. Далее описаны основные из них.

Скафоцефалия (ладьевидный череп). Раннее окостенение стреловидного шва придает черепу характерную килевидную форму (рис. 301, а).

Брахицефалия (короткоголовость). Широкий череп с упло-



щенной задней частью наблюдается у детей, которых укладывали преимущественно на спину (брахицефалия особенно выражена при рахите). Одна из ее причин — ранее зарращение венечного шва (рис. 301, б), которое наблюдается также при акроцефалосиндактилии (синдром Апера) и при краниофациальном дизостозе (синдром Крузона).

Плагницефалия (косой череп). Асимметрию черепа может вызвать одностороннее преждевременное зарращение коронарного шва (рис. 301, в), чаще при постоянном укладывании ребенка на один и тот же бок, особенно при рахите. Череп на стороне привычной укладки уплощен, а на противоположной выбухает. Отмечается асимметрия лица. Указанные изменения обратимы, если ребенка последовательно укладывать также и на другой бок.

Акроцефалия (оксицефалия, башенный череп). Высокий череп конической формы возникает вследствие преждевременного зарращения всех швов, при этом череп дольше растет вверх в области большого родничка (рис. 301, г). Развитие мозга во всех случаях дискрании значительно ограничивается.

Тригоноцефалия (треугольный череп) возникает из-за первичной гипоплазии лобной части мозга или преждевременного зарращения лобного шва, на месте которого затем пальпируется костный гребешок.

Туррицефалия (разновидность башенного черепа). Высокий уплощенный с боков череп, вертикальный лоб вследствие хронической гиперплазии костного мозга в плоских костях черепа при тяжелой гемолитической анемии.

Квадратный череп. Выпячивание лобных и теменных бугров при уплощении верхней поверхности возникает при тяжелом рахите или вскоре после него.



Рис. 300. Преждевременный синостоз черепа.

а — краниостеноз при преждевременном заращении всех швов, микроцефалия, облаковидный череп у мальчика 2 лет; б — скафоцефалия при преждевременном заращении сагиттального шва у мальчика 7 лет.

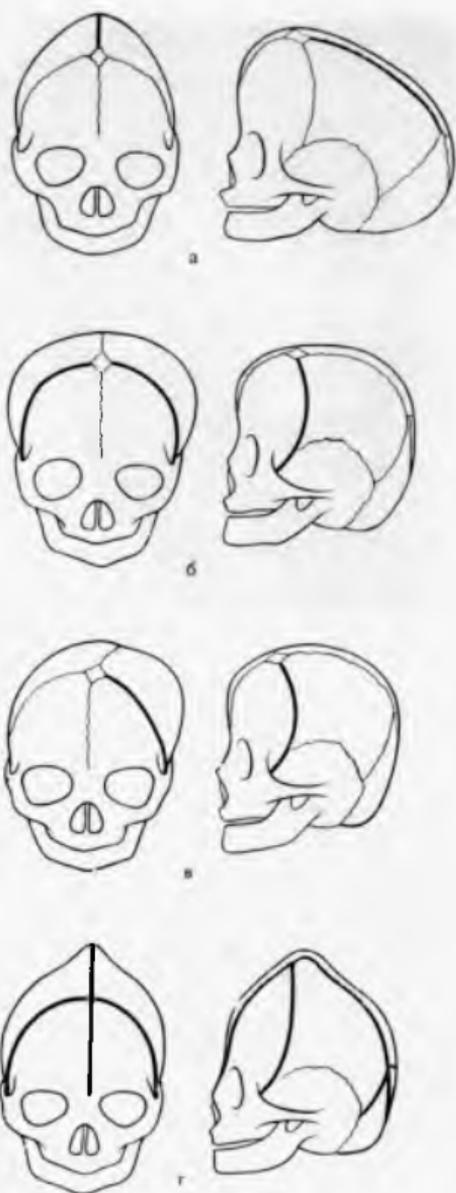
Плоское выпячивание на месте заросшего большого родничка наблюдается у многих детей младшего возраста и считается физиологическим. Неврологических нарушений не бывает.

25.10. Энцефаломенингоцеле, анэнцефалия

Анэнцефалия — отсутствие значительной части мозга, прежде всего полушарий. Свод черепа отсутствует почти полностью, создавая картину «лягушачьего лица» (рис. 302). Рудимент мозга можно видеть непосредственно через дефект в верхней части черепа. Причины подобных аномалий редко удастся

Рис. 301. Разные формы краниостеноза. Сросшиеся швы обозначены жирной линией.

а — скафоцефалия; б — брахицефалия; в — плагиоцефалия; г — акроцефалия.



установить, они действуют в течение 2—4-й недели беременности в фазе закладки головного мозга.

Предпосылкой энцефалоцеле (черепно-мозговой грыжи) является наличие отверстий в костях черепа.

Менингоцеле — черепно-мозговая грыжа, грыжевой мешок которой содержит только оболочки мозга, наполненные ликвором (рис. 303).

При **энцефалоцеле (менингоэнцефалоцеле)** в грыжевом мешке содержится и вещество мозга.

При **энцефалоцистоцеле** грыжевой мешок содержит оболочки, вещество головного мозга и часть его расширенного желудочка.



Рис. 302. Анэнцефалия. Дефект костной части свода черепа и апоневроза. Рудименты большого мозга, покрытые мягкой мозговой оболочкой, видны над стволом мозга. Очень крупный ребенок, проживший 3 дня.

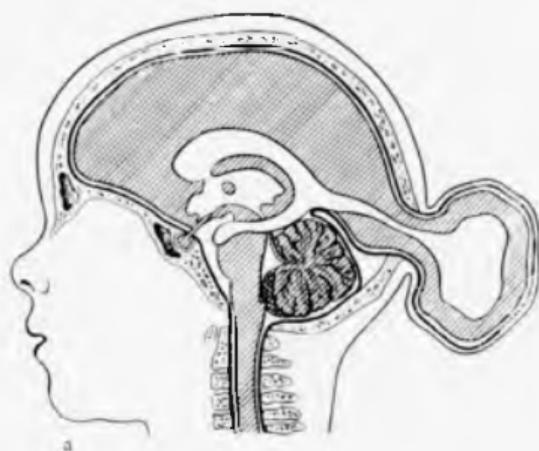


Рис. 303. Формы энцефаломенингоцеле.
 а — энцефалоцистоцеле; б — менингоцеле; в — энцефаломенингоцеле.

Содержание ликвора в грыже можно оценить с помощью трансиллюминации. В зависимости от локализации эти образования подразделяют на затылочные (см. рис. 297), сагиттальные, а также фронто-назальные (см. рис. 276), которые могут располагаться снаружи над корнем носа или в полости носа.

При дифференциальной диагностике менингоэнцефалоцеле с гемангиомами следует помнить, что первые всегда располагаются в области швов черепа или родничков. Отмечаются легкие, синхронные с пульсом колебания их объема. При крике ребенка эти образования могут увеличиваться и уплотняться. Гемангиомы обычно имеют меньшие размеры, при надавливании они уменьшаются, но затем постепенно вновь наполняются, особенно быстро во время крика ребенка.

Монография

М. ХЕРТЛ

**Дифференциальная диагностика
в педиатрии (пер. с нем.)**

том I

Зав. редакцией **В. С. Залевский**
Редактор **А. Р. Ананьева**
Мл. редактор **З. Д. Янина**
Художественный редактор **В. Л. Фисенко**
Перецелт художника **А. С. Гейнце**
Технический редактор **Г. Н. Жильцова**
Корректор **Л. А. Сазыкина**

ИБ № 5599

Сдано в набор 22.09.89. Подписано к печати 20.12.89.
Формат бумаги 60×90^{1/8}. Бумага мелов. Гарнитура литер.
Печать высокая. Усл. печ. л. 35,50. Усл. кр.-отт 38,50.
Уч.-изд. л. 35,29. Тираж 15 000 экз. Заказ 1362. Це-
на 4 р. 20 к.

Ордена Трудового Красного Знамени издательство «Меди-
цина». 101000, Москва, Петроверигский пер., 6/8.

Московская типография № 11 Госкомпечати СССР.
113105, Москва, Нагатинская ул., 1.