

2

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 II

*Перевод с немецкого  
докт. мед. наук М.А. Карачунского*



Москва «Медицина»  
1990

ББК 57.33

X39

УДК 616-053.2-079.4+616.1/.6-053.2-079.4

Издание рекомендовано для перевода член-корр. АМН СССР В. И. Кулаковым, директором Всесоюзного центра по охране здоровья матери и ребенка Министерства здравоохранения СССР, и докт. мед. наук А. Г. Антоновым, сотрудником того же центра.

### М. Хертл

Х39 Дифференциальная диагностика в педиатрии: в 2 т. Т. 2:  
Пер. с нем. — М.: Медицина, 1990, 512 с.: ил.: [4] л. ил.  
ISBN 5-225-00510-8 ISBN 3-313-541102-8

Во 2-м томе описаны изменения в области шеи, грудной клетки, позвоночника, живота, половых органов, конечностей. Освещены нервно-мышечная патология, вегетативные нарушения, нарушения речи, терморегуляции, изменения пульса и артериального давления. Рассмотрены патологические выделения, особенности исследуемых жидкостей тела, внезапная смерть детей и др.

Для педиатров.

X  $\frac{4108170000-259}{039(01)-90}$  188—90

ББК 57.33

ISBN 5-225-00510-8  
ISBN 3-313-541102-8

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



ИЗМЕНЕНИЯ В ОТДЕЛЬНЫХ ОБЛАСТЯХ ТЕЛА  
(продолжение)

25. Голова (продолжение)	13
25.11. Воспалительные, травматические и неопластические процессы в своде черепа	13
25.12. Особенности большого родничка	18
25.13. Внутрочерепные обызвествления	19
25.14. Тризм	20
25.15. Изменения слизистой оболочки полости рта	21
25.16. Изменения языка	25
25.17. Усиленное слюноотделение	27
25.18. Особенности зубов и их расположения	27
25.19. Изменения миндалин	30
25.20. Нарушения глотания, дисфагия	34
25.21. Изменения уха	37
25.21.1. Изменения ушной раковины	37
25.21.2. Изменения наружного слухового прохода	38
25.21.3. Выделения из уха	39
25.21.4. Патологические изменения барабанной перепонки	40
25.22. Нарушения слуха	41
25.22.1. Диагностика	43
25.22.2. Причины	44
25.23. Изменения глаз	46
25.23.1. Анофтальм	46
25.23.2. Отклонения в величине глаз	47
25.23.3. Изменения положения глаз	48
25.23.4. Особенности окраски кожи вокруг глаз	51
25.23.5. Особенности век	52
25.23.6. Изменения и особенности конъюнктивы	55
25.23.7. Болезни роговицы	59
25.23.8. Изменения передней камеры глаза, радужки и зрачка	60
25.23.9. Болезни хрусталика	64
25.23.10. Застойный диск	65
25.23.11. Косоглазие, страбизм	65
25.23.12. Нистагм	70
25.24. Нарушения зрения	71
25.24.1. Светобоязнь (фотофобия)	71
25.24.2. Нарушения в восприятии изображения	72
25.24.3. Диплопия	72
25.24.4. Нарушения цветовосприятия	73
25.24.5. Амблиопия, амавроз	73

<b>26. Шея</b> . . . . .	<b>77</b>
26.1. Особые кожные изменения . . . . .	77
26.2. Опухоли на шее . . . . .	78
26.3. Зоб . . . . .	79
26.4. Аномалии позы и нарушения движений . . . . .	82
26.5. Изменения ключиц . . . . .	82
26.6. Другие анатомические особенности . . . . .	82
<b>27. Грудная клетка</b> . . . . .	<b>85</b>
27.1. Особые кожные проявления . . . . .	85
27.2. Изменения молочных желез . . . . .	85
27.3. Изменения формы грудной клетки . . . . .	87
27.4. Необычно дыхание . . . . .	90
27.5. Расширение и смещение срединной тени . . . . .	94
27.5.1. Расширение срединной тени . . . . .	95
27.5.2. Смещение средостения . . . . .	103
27.6. Расширение корня легких, не связанное с лимфатическими узлами . . . . .	104
27.7. Укорочение перкуторного звука и/или рентгенологические тени в легких . . . . .	104
27.7.1. Изменения в плевральной полости . . . . .	105
27.7.2. Изменение паренхимы легкого . . . . .	107
27.8. Усиление перкуторного звука и/или рентгенологическое просветление легочных полей . . . . .	118
27.9. Патологические аускультативные феномены над легкими . . . . .	120
27.10. Тени внутригрудных обызвествлений . . . . .	122
27.11. Высокое стояние диафрагмы . . . . .	122
27.12. Низкое стояние диафрагмы . . . . .	124
27.13. Изменения сердца . . . . .	124
27.13.1. Аномалии положения сердца . . . . .	135
27.13.2. Патологические изменения величины и формы сердца . . . . .	136
27.13.3. Систолический сердечный шум . . . . .	139
27.13.4. Диастолический сердечный шум . . . . .	145
27.13.5. Постоянный систолодиастолический шум . . . . .	145
27.13.6. Шум трения перикарда . . . . .	146
27.13.7. Нарушения сердечного ритма . . . . .	146
27.13.8. Тахикардия . . . . .	146
27.13.9. Брадикардия . . . . .	149
27.13.10. Аритмии . . . . .	151
<b>28. Живот</b> . . . . .	<b>152</b>
28.1. Изменения брюшной стенки . . . . .	152
28.2. Изменения в области пупка . . . . .	153
28.3. Увеличение живота . . . . .	156
28.3.1. Увеличение всего живота . . . . .	156
28.3.2. Ограниченное увеличение живота . . . . .	163
28.4. Уменьшение живота . . . . .	165
28.5. Ригидность брюшной стенки . . . . .	165
28.6. Выраженная патология, выявляемая при пальпации . . . . .	166
28.6.1. Гепатомегалия . . . . .	166
28.6.2. Спленомегалия . . . . .	168
28.6.3. Агенезия селезенки, аспления . . . . .	170
28.6.4. Увеличение одной или обеих почек . . . . .	170
28.6.5. Опухоли вблизи почек . . . . .	177
28.6.6. Другие опухоли живота и увеличение органов . . . . .	178
28.7. Видимая перистальтика желудка и кишечника . . . . .	183
28.8. Изменения в области заднего прохода . . . . .	183
28.9. Внутрибрюшные обызвествления и инородные тела . . . . .	186
28.10. Кишечная непроходимость . . . . .	189

28.10.1. Механическая кишечная непроходимость . . . . .	190
28.10.2. Паралитическая кишечная непроходимость . . . . .	195
28.10.3. Некоторые особые формы кишечной непроходимости . . . . .	197
28.10.4. Возрастная зависимость причин кишечной непроходимости . . . . .	201
28.11. Изменения в паховой области . . . . .	202
<b>29. Мужские половые органы . . . . .</b>	<b>204</b>
29.1. Аномалии расположения яичек . . . . .	204
29.2. Изменения мошонки и яичек . . . . .	205
29.3. Изменения полового члена . . . . .	206
<b>30. Женские половые органы . . . . .</b>	<b>210</b>
30.1. Патологические изменения наружных гениталий . . . . .	211
30.2. Воспалительные заболевания . . . . .	211
30.3. Влагалищные бели . . . . .	213
30.4. Генитальные кровотечения . . . . .	214
30.5. Патологическая аменорея . . . . .	215
<b>31. Спина, позвоночник . . . . .</b>	<b>216</b>
31.1. Особые изменения кожи спины . . . . .	216
31.2. Менингоцеле, менингомиелоцеле . . . . .	218
31.3. Деформации позвоночника . . . . .	220
<b>32. Конечности . . . . .</b>	<b>223</b>
32.1. Отклонения в строении конечностей . . . . .	224
32.1.1. Изменения мягких тканей . . . . .	224
32.1.2. Разная длина конечностей . . . . .	224
32.1.3. Частичный гигантизм . . . . .	225
32.1.4. Врожденные дефекты и дисплазии . . . . .	225
32.1.5. Изолированные эпиметафизарные нарушения . . . . .	227
32.1.6. Другие причины вторичного укорочения конечностей . . . . .	228
32.2. Переломы . . . . .	228
32.3. Вывихи . . . . .	230
32.4. Наиболее важные изменения на рентгенограммах костей . . . . .	233
32.4.1. Асептический некроз костей . . . . .	233
32.4.2. Другие ограниченные изменения костей . . . . .	235
32.4.3. Отложения кальция в соединительной ткани . . . . .	243
32.4.4. Остеопороз . . . . .	243
32.5. Опухание суставов . . . . .	245
32.6. Ограничение подвижности суставов . . . . .	249
32.7. Особенности кистей . . . . .	250
32.8. Особенности стоп . . . . .	252
<b>33. Поперечнополосатая мускулатура . . . . .</b>	<b>255</b>
33.1. Мышечная атрофия . . . . .	256
33.1.1. Атрофия от бездействия . . . . .	256
33.1.2. Миопатии . . . . .	256
33.1.3. Поражение периферического двигательного нейрона . . . . .	256
33.1.4. Поражение центрального двигательного нейрона . . . . .	257
33.2. Мышечная гипертрофия . . . . .	257
33.3. Мышечная гипотония . . . . .	257
33.3.1. Мышечная гипотония при первичном поражении мышц . . . . .	259
33.3.2. Мышечная гипотония при поражении нервно-мышечных си- напсов . . . . .	260
33.3.3. Мышечная гипотония при поражении спинномозговых нервов . . . . .	260
33.3.4. Мышечная гипотония при поражении спинного мозга . . . . .	260
33.3.5. Мышечная гипотония при поражении головного мозга . . . . .	261
33.3.6. Мышечная гипотония при заболеваниях с вторичным пора- жением центральной нервной системы . . . . .	262

33.3.7. Мышечная гипотония при конституциональных аномалиях . . . . .	262
33.4. Мышечная гипертония . . . . .	263
33.4.1. Мышечная гипертония при первичных заболеваниях мышц . . . . .	263
33.4.2. Мышечная гипертония при поражении нервно-мышечных си- напсов . . . . .	263
33.4.3. Мышечная гипертония при поражении спинномозговых нер- вов . . . . .	263
33.4.4. Мышечная гипертония при поражении спинного мозга . . . . .	264
33.4.5. Мышечная гипертония при поражении головного мозга . . . . .	264
33.4.6. Другие причины мышечной гипертонии . . . . .	265
33.5. Спастические параличи . . . . .	265
33.6. Вялые парезы и параличи . . . . .	265
33.6.1. Вялые параличи при первичном поражении мышц . . . . .	266
33.6.2. Вялые параличи при нарушении нервно-мышечных синапсов . . . . .	268
33.6.3. Вялые параличи при поражении периферических нервов . . . . .	268
33.6.4. Вялые параличи при поражении передних рогов спинного мозга . . . . .	270
33.6.5. Вялые параличи при поражении центрального мотонейрона . . . . .	275
33.7. Психогенные параличи . . . . .	276
33.8. Псевдопараличи . . . . .	277

## АКУСТИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ У БОЛЬНЫХ ДЕТЕЙ

34. Изменения голоса . . . . .	278
34.1. Охриплость голоса . . . . .	278
35. Нарушения речи . . . . .	279
35.1. Замедленное развитие речи . . . . .	279
35.2. Косноязычие, дислалия . . . . .	281
35.3. Заикание, дисфемия . . . . .	282
35.4. Скороговорка, тахилалия . . . . .	282
35.5. Аграмматизм, дисграмматизм . . . . .	282
35.6. Острое нарушение речи . . . . .	283
35.7. Немота при сохранении слуха . . . . .	283
35.8. Глухонемота . . . . .	284
36. Кашель и чиханье . . . . .	284
36.1. Кашель . . . . .	284
36.2. Чиханье . . . . .	286
37. Стридор . . . . .	286

## ВЕГЕТАТИВНЫЕ НАРУШЕНИЯ

38. Нарушения терморегуляции (лихорадка, понижение темпе- ратуры) . . . . .	289
38.1 Типы лихорадки . . . . .	289
38.2. Причины лихорадки . . . . .	291
38.2.1. Лихорадка, вызванная живыми возбудителями . . . . .	291
38.2.2. Лихорадка при нарушении клеточного и гуморального имму- нитета . . . . .	296
38.2.3. Лихорадка при гиперергических процессах . . . . .	299
38.2.4. Другие причины лихорадки . . . . .	301
38.2.5. Лихорадка без признаков болезни . . . . .	302
38.3. Пониженная температура . . . . .	303
39. Изменения пульса . . . . .	303

<b>40. Нарушения регуляции артериального давления</b>	<b>303</b>
40.1. Артериальная гипертензия	304
40.1.1. Первичная эссенциальная гипертензия	305
40.1.2. Почечная гипертензия	305
40.1.3. Эндокринная гипертензия	308
40.2. Артериальная гипотензия	310
<b>41. Икота</b>	<b>311</b>
<b>42. Необычный запах тела</b>	<b>312</b>
42.1. Запах тела	312
42.2. Запах изо рта, запах выдыхаемого воздуха	313

## ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ ВЫДЕЛЕНИЯ

<b>43. Рвота, срыгивание (руминация)</b>	<b>314</b>
43.1. Формы рвоты	314
43.2. Вид и запах рвотной массы	315
43.3. Рвота при инфекционных заболеваниях	316
43.4. Рвота при заболеваниях пищевода и желудочно-кишечного тракта	319
43.4.1. Заболевания пищевода	319
43.4.2. Заболевания желудка и кишечника	323
43.5. Рвота при других болезнях органов брюшной полости	327
43.6. Рвота при болезнях центральной нервной системы и вестибулярных нарушениях	327
43.7. Рвота при болезнях обмена и отравлениях	328
43.8. Рвота без явной органической причины	329
43.9. Руминация	330
<b>44. Нарушения дефекации</b>	<b>330</b>
44.1. Ложный запор	330
44.2. Запор	331
44.2.1. Причины запора	333
44.3. Диарея, понос	334
44.3.1. Острые заболевания, сопровождающиеся поносом	336
44.3.2. Хронический рецидивирующий понос	341
44.3.3. Нарушения переваривания, мальдигестия	342
44.3.4. Нарушения всасывания, мальабсорбция	344
44.3.5. Другие причины поноса	346
44.4. Недержание кала	346
44.5. Качественные особенности стула	347
44.5.1. Стул у грудных детей	347
44.5.2. Примесь крови на поверхности кала	347
44.5.3. Примесь крови в кале	347
44.5.4. Глистная инвазия	353
<b>45. Нарушения мочевыделения и патологические изменения мочи</b>	<b>355</b>
45.1. Олигурия, анурия	356
45.1.1. Олигурия преренальная	356
45.1.2. Олигурия ренальная	356
45.1.3. Олигурия постренальная	357
45.2. Полиурия	358
45.3. Недержание мочи, энурез	359
45.4. Цвет мочи	360
45.5. Протеннурия	362
45.6. Гематурия, эритроцитурия	364

45.6.1. Болезни почек с гематурией (эритроцитурией)	365
45.6.2. Гематурия при заболеваниях мочевых путей	367
45.7. Глюкозурия	367
45.8. Лейкоцитурия	368
45.9. Патологическое выделение желчных пигментов	375
45.9.1. Уробилиноген	375
45.10. Гиперкальциурия	375
<b>46. Мокрота</b>	<b>376</b>

## ОСОБЕННОСТИ ИССЛЕДУЕМЫХ ЖИДКОСТЕЙ ТЕЛА

<b>47. Особенности жидких пунктатов</b>	<b>377</b>
47.1. Сыворотка крови	377
47.2. Выпот в плевральной полости	377
47.3. Асцитическая жидкость	378
47.4. Ликвор, извлеченный при люмбальной и субокципитальной пункции	378
47.5. Ликвор, извлеченный при пункции родничков	379
<b>48. Качественные и количественные особенности клеток крови</b>	<b>379</b>
48.1. Высокая скорость оседания эритроцитов (СОЭ)	380
48.2. Анемии	380
48.2.1. Апластическая и гипопластическая анемия	383
48.2.2. Нарушения созревания клеток крови	385
48.2.3. Мегалобластные анемии	385
48.2.4. Железodefицитная и сидероахрестическая анемии	386
48.2.5. Гемолитические анемии	388
48.2.6. Постгеморрагическая анемия	395
48.2.7. Особые формы анемии	395
48.3. Эритроцитоз (полиглобулия)	396
48.4. Особенности лейкоцитов	396
48.4.1. Морфологические особенности лейкоцитов	396
48.4.2. Лейкопения	397
48.4.3. Лейкоцитоз	398
48.4.4. Лимфопения	403
48.4.5. Лимфоцитоз	404
48.4.6. Гранулоцитопения, агранулоцитоз	404
48.4.7. Моноцитоз	405
48.4.8. Эозинофилия	405
48.5. Тромбоцитопения	406
48.6. Панцитопения	407
48.7. Панмиелопатия	407
48.8. Лейкозы	409
48.8.1. Хронический миелолейкоз	410
48.8.2. Острый лейкоз	411
<b>49. Химические изменения сыворотки крови</b>	<b>418</b>
49.1. Желтуха, гипербилирубинемия	418
49.1.1. Формы желтухи и методы диагностики	418
49.1.2. Желтуха у новорожденных	420
49.1.3. Желтуха у детей более старшего возраста	425
49.2. Азотемия	433
49.3. Гипогликемия	433
49.4. Гипергликемия	435
49.5. Ацидоз, алкалоз	437
49.6. Гипонатриемия	438
49.7. Гипернатриемия	438

49.8. Гипохлоремия . . . . .	439
49.9. Гипокалиемия . . . . .	439
49.10. Гиперкалиемия . . . . .	439
49.11. Гипокальциемия . . . . .	440
49.12. Гиперкальциемия . . . . .	441
49.13. Гипомагниемия . . . . .	441
<b>50. Особенности отдельных возрастных групп . . . . .</b>	<b>442</b>
50.1. Особенности новорожденного . . . . .	442
50.1.1. Проверка жизнеспособности сразу после рождения и после- дующее наблюдение . . . . .	442
50.1.2. Основные исследования через 24—48 ч . . . . .	452
50.1.3. Контрольное исследование на 5—7-й день . . . . .	455
50.1.4. Лабораторные исследования . . . . .	456
50.2. Особенности грудного ребенка . . . . .	457
50.3. Особенности 2—3-летнего ребенка . . . . .	458
50.4. Особенности 4—6-летнего ребенка . . . . .	459
50.5. Особенности детей школьного возраста . . . . .	459
50.6. Оптимальное время для операций . . . . .	460
<b>51. Острая угроза для жизни и внезапная необъяснимая смерть . . . . .</b>	<b>462</b>
51.1. Острая потеря сознания неизвестной этиологии . . . . .	463
51.2. Отравления, пищевые и другие экзогенные интоксикации . . . . .	465
51.2.1. Подозрительные на отравление признаки . . . . .	467
51.2.2. Мероприятия при отравлениях . . . . .	467
51.3. Электротравма . . . . .	471
51.3.1. Внешние обстоятельства электротравмы . . . . .	471
51.3.2. Действие электротока . . . . .	472
51.4. Внезапная необъяснимая смерть . . . . .	473
<b>52. Таблицы и рисунки для определения физиологических и па- тологических параметров . . . . .</b>	<b>476</b>
<b>Выборочный список литературы . . . . .</b>	<b>485</b>
<b>Предметный указатель . . . . .</b>	<b>491</b>

### 25. Голова (продолжение)

#### 25.11. Воспалительные, травматические и неопластические процессы в своде черепа

**Травматические повреждения кожи головы и свода черепа у новорожденных (родовая травма).**

Поверхностные повреждения кожи на подлежащих участках тела плода могут возникать при пункции амниона, вскрытии пузыря, накладывании электродов для кардиотокографии, иногда при кесаревом сечении.

Родовая опухоль — застойный отек, возникающий на подлежащей части тела плода во время родов (затылок, темя, лоб, лицо), нечетко отграниченный, тестоватой консистенции, иногда сивевого цвета (рис. 304, б). Через несколько дней опухоль исчезает бесследно. Если этого не происходит, то следует думать о кефалгематоме. Родовая опухоль обычно не ограничивается пределами костей черепа.

Кефалгематома — поднадкостничное кровоизлияние, возникает под влиянием тангенциально направленных сил (щипцы, вакуум-экстрактор, костные образования малого таза матери) и обычно не выходит за пределы соответствующей кости в противоположность родовой опухоли (рис. 304, а). Кефалгематома достигает максимальной величины к 2—4-му дню после рождения. Спустя 3 нед по ее краю можно обнаружить костный валик (рис. 305). Полная резорбция гематомы затягивается, по крайней мере на 2 мес. Подобная же гематома может быть одновременно обнаружена на внутренней поверхности той же кости (возможные очаговые неврологические симптомы: судороги, рвота, взбухание родничков как признак повышения внутричерепного давления).

Изменения, вызванные вакуум-экстрактором. На месте наложения вакуума возникает припухлость, подобная родовой опухоли, но обычно пропитанная кровью. Часто одновременно возникает и кефалгематома, истинные размеры которой удается оценить через несколько часов после ликвидации отека. В других случаях уже через несколько часов после родов





Рис. 304. Родовая опухоль у новорожденного (б) и кефалгематома (а).

обнаруживаются более или менее выраженные признаки кровоизлияния под апоневроз. Кровотечение возникает из-за разрыва сосудов и рыхлых соединительнотканых структур под апоневрозом. Неравномерное прилегание вакуумного колокола нередко оставляет вдавления в компактном слое кости.

Следы щипцов обычно легко распознаются благодаря их своеобразной форме (рис. 306). Неудачное наложение щипцов и большие трудности при экстракции плода могут привести к переломам и парезу лицевого нерва.

Импрессии (феномен шарика от пинг-понга) — типичная реакция эластических структур черепа на интенсивное давление (рис. 307, 308). Причины: сильное давление со стороны



Рис. 305. Две кефалгематомы (указаны стрелками) с начинающимся обызвествлением.



Рис. 306. След щипцов на лице новорожденного.



Рис. 307. Вдавление на черепе новорожденного (феномен мячика от пинг-понга). Спонтанные роды.

костных образований малого таза матери, сдавление ложками щипцов или вакуум-экстрактором.

**Травматические повреждения черепа у детей более старшего возраста.** Кефалгематомы после ушибов при падении или контузии.

Кровоизлияния вокруг глаз (симптом очков) при переломах основания черепа.

Импрессионные переломы. В отличие от новорож-

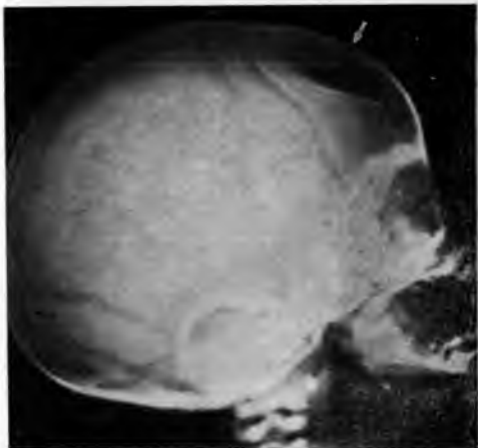


Рис. 308. Рентгенограмма черепа при импрессии в лобной области (феномен мячика от пинг-понга). Тот же ребенок, что и на рис. 307.

денных переломы костей черепа у детей более старшего возраста бывают оскольчатыми с повреждением твердой мозговой оболочки и мозга, что приводит к кровоизлияниям в мозг, иногда к фокальным припадкам. Как отдаленное последствие возможна фокальная эпилепсия.

Линейные переломы черепа трудно обнаружить на рентгенограммах и дифференцировать от теней сосудов и швов (рис. 309). Они часто возникают при прямом силовом воздействии на противоположную половину черепа (перенапряжение костных структур). У детей позднего грудного возраста и маленьких детей достаточно падения с небольшой высоты, чтобы возник перелом. Если при нем происходит разрыв твердой мозговой оболочки, то образуются подкожные скопления ликвора с взбуханием и флюктуацией. Часто отчетливая флюктуация обнаруживается лишь через много дней после травмы, когда рассасывается часть ликвора.

Нарастающие переломы черепа наблюдаются преимущественно у детей грудного и раннего возраста. Твердая мозговая оболочка, ликвор и соединительная ткань проникают в трещину и вместе с пульсирующим мозгом раздвигают края перелома. При этом небольшая вначале трещина может увеличиться в 10 раз, что надолго затягивает сроки излечения.

Во многих случаях травматические повреждения черепа (кефалгематомы, переломы, скопления ликвора) обнаруживаются у грудных детей случайно.

**Воспалительные процессы в области черепа.** Высыпания при ветряной оспе. Гнойные поражения: фурункулы, карбункулы, инфицированные расчесы после укусов вшей, импетиго. Очаги микоза. Остеомиелит костей свода черепа проявляется припухлостью, болью, лихорадкой, иногда флюктуацией, гнойным отделяемым из образовавшихся свищей либо после вскрытия. На рентгенограммах через 1—2 нед от начала болезни видны нечетко выраженные, слабо отграниченные участки разрежения кости, окруженные зоной склероза (рис. 310). Гнойный мастоидит с субпериостальным абсцессом. Тестообразная припухлость и покраснение кожи за ухом и смещение задней и верхней стенки слухового прохода. Барабанная перепонка покрасневшая, взбухающая. При ее перфорации в слуховом проходе скапливается гной. Прогрессирование процесса создает опасность развития остеомиелита височной кости, внутримозгового абсцесса, пареза лицевого нерва и поражения лабиринта.

**Опухолевые поражения свода черепа:** эозинофильная гранулема (рис. 311) и болезнь Хенда—Шюллера—Крисчена, лейкоз (инфильтраты чаще в теменной области); нейробластома, саркома (чаще рабдомиосаркома в области глаза), остеома, атерома и дермоидная киста.

**Врожденный дефект кожи.** Врожденная ограниченная аплазия кожи локализуется преимущественно в затылочной области

**Рис. 309. Линейный перелом правой теменной кости.**



и часто диагностируется как воспаление. В редких случаях подобные дефекты могут возникать и на других частях тела. Обычно на выступающих местах затылка обнаруживают два симметрично расположенных дефекта кожи без волос. Край плохо заживающей раны окружены валиком, ее поверхность открыта или закрывается непрочным струпом. Под раной можно прощупать дефект костной ткани.



**Рис. 3.10. Остеомиелит свода черепа у девочки 6 лет (возбудитель — сальмонелла) с серповидно-клеточной анемией (нередкое сочетание).**



Рис. 311. Эозинофильные гранулемы в костях свода черепа (гистологически подтвержденные). Турецкое седло не изменено.

### 25.12. Особенности большого родничка

Большой родничок расположен в месте стыка обеих теменных и лобных костей (рис. 312). К моменту рождения его величина у разных детей очень различна. При нормальном развитии в течение 1-го месяца жизни размеры родничка еще более увеличиваются, к 6-му месяцу уменьшаются. Полное зарращение наступает в период от 9 до 18 мес.

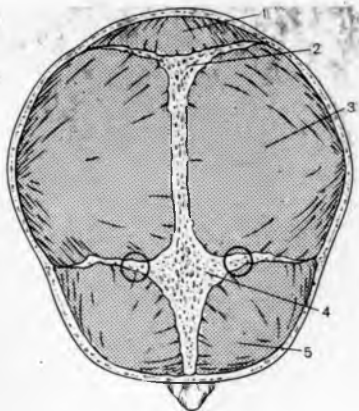
**Преждевременное зарращение родничка.** Подозрение на преждевременный синостоз костей черепа не должно основываться только на размерах большого родничка вследствие их значительных физиологических колебаний. Необходимо учитывать окружность черепа и проводить неврологические исследования.

**Замедленное закрытие родничка** может быть связано с нарушением окостенения, например, при рахите, несовершенном остеогенезе, тяжелых поражениях соединительной ткани; с гормональной недостаточностью, например гипотиреозом; с хронически повышенным внутричерепным давлением, например гидроцефалией.

**Выбухание родничка** особенно в первые месяцы жизни, указывает прежде всего на внутричерепное кровоизлияние, иногда с образованием в последующем гигромы (возможны параличи, церебральные приступы, синдромы удушья). Выбухание родничка у детей позднего грудного возраста наблюдается при повышении внутричерепного давления различного происхождения: внутренняя и/или наружная гидроцефалия; менингит различной этиологии (повторная упорная рвота вызывает обезвоживание,

Рис. 312. Кости черепа и роднички у новорожденного. Кружками обозначены места пункции родничков.

1 — чешуя затылочной кости; 2 — малый родничок; 3 — теменная кость; 4 — большой родничок; 5 — лобная кость.



приводит к западению родничка); гигрома после субарахноидального кровоизлияния (геморрагический пахименингит, хроническая субдуральная гематома); отек мозга, воспалительный при энцефалите или при обменных нарушениях; опухоли; острое отравление витамином А («грыжа родничка»): рвота, оцепенелость, опистотонус, обеднение костей кальцием, краниотабес у грудных детей. Крик и длительное натуживание также могут привести к взбуханию родничка. Во время вдоха и перерыва в крике взбухания обычно не бывает.

При указанной выше патологии через родничок удается ощущать усиленную пульсацию мозга, как и у грудных детей с открытым артериальным протоком.

**Втянутый родничок.** В положении сидя у грудных детей большой родничок обычно слегка втянут. Значительное втяжение родничка указывает на уменьшение количества жидкости в полости черепа при остром обезвоживании из-за упорной рвоты и/или поноса, хроническом дефиците жидкости на фоне длительного нарушения питания, при тяжелой недостаточности кровообращения (шок). В наиболее тяжелых случаях края костей у родничка могут находить друг на друга, тургор кожи резко снижен. Дети апатичны, иногда впадают в бессознательное состояние, дыхание замедлено, рН крови смещено в сторону ацидоза (интоксикация у грудных детей). Втяжение родничка может возникать и при менингите, сопровождающемся упорной рвотой.

### 25.13. Внутричерепные обызвествления

Стереоскопической рентгенографией или компьютерной томографией можно наиболее точно определить локализацию внутричерепных обызвествлений и доказать их расположение именно в полости черепа.

В нормальных условиях внутричерепные обызвествления столь редки, что в данной главе о них можно было бы вообще не упоминать (включения извести в эпифизе или сосудистых сплетениях).

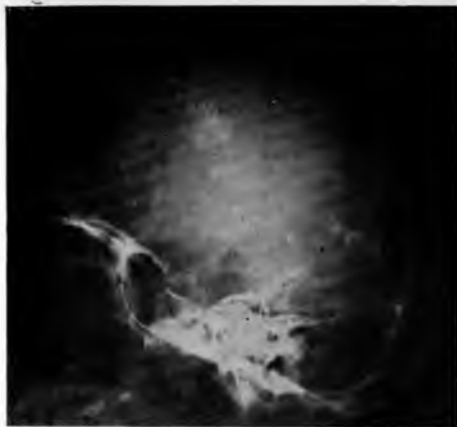


Рис. 313. Очаги обызвествления у 12-летнего мальчика после пренатальной цитомегалии.

**Обызвествление при заболеваниях.** Опухоли мозга: тератомы, дермоидные кисты, краниофарингиомы, пинеаломы, спонгиобластомы, эпендимомы. Болезнь Стерджа—Вебера: двухконтурные гирляндовидные тени преимущественно в париетоокципи-

тальной области (см. рис. 72). Остаточные изменения после энцефалита: цитомегалия (перивентрикулярные обызвествления, обнаруживающиеся часто уже при рождении, рис. 313), врожденный токсоплазмоз (множественные пятнистые тени обызвествлений после некроза мозговой ткани и в сосудистых сплетениях). Туберкулемы мозга. Остаточные изменения после туберкулезного менингоэнцефалита (множественные обызвествления в базальной области). Длительно существующий абсцесс мозга. Эхинококкоз и цистицеркоз. Старые гематомы, эпи- и субдуральные (отложение кальция происходит по краям гематом). Гипопаратиреоз и псевдогипопаратиреоз (обызвествление базальных ганглиев).

#### 25.14. Тризм

Открытие рта может быть затруднено в связи с болью или судорогой жевательных мышц. При тризме жевание, а иногда и речь становятся почти невозможными, питание очень затрудненным.

**Врожденный тризм** встречается при анкилозе сустава нижней челюсти в сочетании с гипоплазией верхней челюсти и при вывихе нижней челюсти в результате родовой травмы.

**Другие причины.** Воспалительные процессы в полости рта и в глотке: тяжелая ангина, паратонзиллярный абсцесс, абсцесс корня языка, остеомиелит нижней челюсти, абсцесс альвеолярного отростка, флегмона дна рта. Воспалительные процессы в области органа слуха: мастоидит с нагноением, фурункул слухового прохода, тяжелый наружный диффузный отит. Воспаление в области жевательной мышцы: миозит, например, при трихинеллезе, тяжелый паротит различной этиологии, лимфа-

денит за углом нижней челюсти. Заболевания нижнечелюстно-го сустава: артрит, остеомиелит. Неврогенный спазм мышц (тризм в узком смысле): спазмофилия, псевдобульбарный паралич (при детском церебральном параличе и опухолях ствола мозга), наиболее часто при столбняке, когда тризм является одним из симптомов общей гипертонии мышц и первым признаком болезни.

### 25.15. Изменения слизистой оболочки полости рта

Изменение слизистой оболочки полости рта может быть местным заболеванием и симптомом общего заболевания.

**Диффузное покраснение и небольшая отечность слизистой оболочки** могут указывать на катаральный стоматит, вызванный вирусной инфекцией, корью (пятна Филатова—Коплика на внутренней поверхности щек — специфический признак кори), инфекционным мононуклеозом, аллергией к пенициллину или фенотиазину (отсутствие запаха и дефектов эпителия, обложенный язык); синдром Кавасаки, см. раздел 38,2.3; ожог, при котором пораженная поверхность приобретает беловатый оттенок, появляются пузыри и эрозии.

Ограниченное пятнистое покраснение мягкого неба (**энантема мягкого неба**) наблюдается при кори, скарлатине, дифтерии миндалин, ангине, герпангине (дополнительно отдельные пузырьки на мягком небе).

**Пятнистые высыпания на внутренней поверхности щек** наблюдаются при кори: пятна Филатова—Коплика — беловатые пятнышки с узким розовым ободком, напоминающие вкрапления извести; обильное высыпание пятен Коплика трудно дифференцировать с молочницей, молочница обычно встречается у детей грудного возраста, а корь в более позднем; при паротите: покраснение устья выводного протока околоушной слюнной железы.

**Пятнистые высыпания на других участках слизистой оболочки без патогномичной локализации.** Вирусные инфекции, ветряная оспа, натуральная оспа, генерализация противооспенной вакцины, herpes zoster (при нем часто и пузырьки); покраснение вокруг язвенных, афтозных поражений; покраснение над глубоко расположенными очагами воспаления: абсцесс альвеолярного отростка, остеомиелит, флегмона дна рта, актиномикоз, абсцесс языка; кровоточивость различной этиологии: петехии, экхимозы; болезнь Стерджа—Вебера: гемангиомы, иногда макрохейлия; дерматомиозит: лиловатый оттенок слизистой оболочки, иногда небольшая отечность.

**Пигментные пятна** чаще всего локализуются на губах и слизистой оболочке щек при синдроме Пейтца—Егерса, недержания пигмента (болезнь Блоха—Сульцбергера), нейрофиброматозе Реклингхаузена.

**Беловатые пятна и наложения на слизистой оболочке.** Мо-





Рис. 315. Афтозный стоматит. Папулы и пузырьки распространились на кожу.

лочница, или кандидозный стоматит, — частое грибковое заболевание у детей грудного и более старшего возраста, возникающее на фоне ослабленного иммунитета. Наложения могут быть одиночными, размером с булавочную головку либо распространены и, сплошь покрывающими слизистую оболочку щек, языка, неба. Наложения при молочнице плотно фиксированы на слизистой обо-

лочке, что помогает отличать их от остатков молока во рту (рис. 314, см. цв. вкл.; см. рис. 326). Дифтерия — плотно фиксированные налеты, после удаления которых возникает небольшое кровотечение. Обложенный язык наблюдается при многих инфекционных заболеваниях, особенно при стоматите и у тяжелых больных с нарушением сознания (особенно часто при плохом уходе за ребенком).

**Лейкоплакия** наблюдается при врожденном дискератозе (синдроме Цинссера—Энгмена—Коула).

**Пузырьковые высыпания** в зависимости от этиологии варьируют по величине и количеству. Воспалительные пузырьки всегда окружены зоной гиперемии. Они наблюдаются при афтозном или герпетическом стоматите: плоские белые или желтоватобелые пятна или пузырьки на всей слизистой оболочке рта с выраженным воспалением, нередко сливающиеся между собой, болезненные с самого начала. Запах вначале отсутствует, в большинстве случаев повышается температура (рис. 315).

Ветряная оспа, *herpes zoster*, экссудативная многоформная эритема, экссудативная злокачественная эритема — синдром Стивенса—Джонсона, наследственный буллезный эпидермолиз, эпидермальный токсический некролиз (синдром Лайелла), оспа, аластрим (белая оспа), генерализация противооспенной вакцины.

**Изъязвления слизистой оболочки.** Язвенный стоматит: слизистая оболочка покрасневшая, отекающая, прежде всего на деснах, где вскоре образуются изъязвления. Мучительная боль, сильный запах изо рта. Заболевание наиболее тяжело протекает у

Рис. 316. Язвенный стоматит и кровоизлияния под слизистой оболочкой на губах при остром лейкозе.



Рис. 317. Гиперплазия десен после приема дифенина (гидантоина).



больных с нарушениями иммунитета, а также при лейкозах (рис. 316), агранулоцитозе, панмиелопатии, лечении цитостатиками (преимущественно антагонистами фолиевой кислоты), при синдроме врожденной недостаточности антител, во время кори или после нее. Изъязвление с деструкцией обозначается как нома. Изъязвление после ранений слизистой оболочки часто с суперинфекцией, при суперинфекции эрозий и афт, на месте лопнувших пузырей (ожоги, эпидермолиз, тяжелая ветрянка, натуральная оспа, синдром Стивенса—Джонсона, синдром Цинссера—Энгмена—Коула). Как первичный аффект при сифилисе (первичный шанкр): язва плоская, на плотном основании, безболезненная, четко очерченная, синюшно-красного цвета, относительно гладкая, локализуется на губах, языке, деснах или миндалинах. Язва на уздечке языка при коклюше наблюдается только у детей с прорезавшимися резцами.

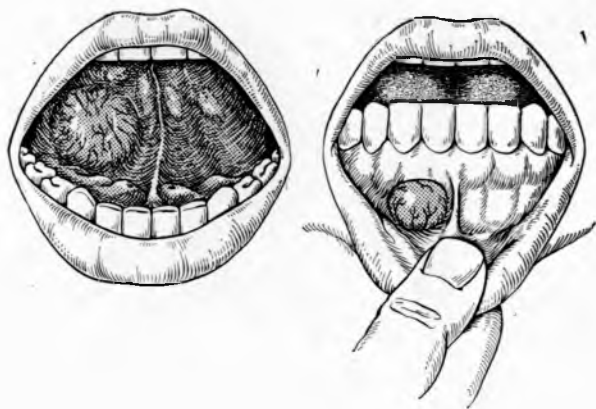


Рис. 318. Мукоцеле подъязычной слюнной железы, ранула (слева), и губной слюнной железы (справа).

**Гиперплазия десен** встречается только у больных, длительное время принимавших дифенин (гидантоин) (рис. 317).

**Узелковые образования в ротовой полости.** Мукоцеле подъязычной слюнной железы, ранула (рис. 318, а) — прозрачная синеватая опухоль у основания языка, обычно односторонняя, солитарная, небольшая или крупная. Язык обычно оттесняется кверху. Дифференциальная диагностика с гемангиомами и лимфангиомами дна полости рта затруднена, в отдельных случаях рекомендуется диагностическая пункция: ранула быстро спадается после отсасывания содержащейся в ней жидкости. Мукоцеле слюнной железы в толще губы — ретенционная киста, содержащая слизь, хорошо отграниченная, мягкая, флюктуирующая, безболезненная (рис. 318, б).

**Одонтогенные дизонтогенетические опухоли зачатков зубов** встречаются преимущественно на верхней челюсти. Смешанная опухоль, исходящая из слюнных желез на небе, гистологически не отличается от смешанной опухоли околоушной слюнной железы. **Фиброзный эпулис** — полушаровидное или грибовидное образование на кайме десны, часто сочетается с хроническим воспалением десен. **Остеомы и экзостозы челюстных костей.**

**Гемангиомы, лимфангиомы.** **Гигантоклеточный эпулис** на челюсти или небе; гистологическое строение такое же, как бурой опухоли — **остеобластокластомы.** **Эозинофильная гранулема альвеолярного аппарата челюсти** — мягкая опухоль с типичной гистологической картиной; иногда может приводить к выпадению отдельных зубов и спонтанному перелому нижней челюсти. Гранулема при болезни Хенда—Шюллера—Крисчена не отличается от эозинофиль-

ной гранулемы. Болезнь Бурневилля—Прингла: фиброма на губах, деснах, слизистой оболочке щек и на языке. Нейрофиброматоз Реклингхаузена: нейрофиброма на губах и языке (макроглоссия), пигментные пятна на слизистой оболочке щек. Карцинома, саркома, хлорома.

## 25.16. Изменения языка

**Аплазия языка.** При синдроме аглоссия-адактилия наблюдается полная или частичная аплазия языка. К данной патологии относится и микроглоссия. При этом лицо имеет своеобразный вид — «птичье лицо» в связи с частичной аплазией зубов и другими нарушениями образований, исходящих из жаберных дуг. Адактилия может быть одиночной или множественной.

**Большой язык.** Гипотиреоз: язык широкий, тугоподвижный. Монголоидизм (синдром Дауна): язык заостренный, длинный, очень подвижный, со складками (морщинистый, или складчатый, язык). Синдром Бекуита—Видеманна (омфалоцеле, макроглоссия, гигантизм): макроглоссия, первично высокий рост, чрезвычайно широкий рот, омфалоцеле (пупочная грыжа), склонность к гипогликемии и развитию злокачественных новообразований, чаще в почках. Гемангиома, лимфангиома, киста, абсцесс языка и его отек при аллергических реакциях.

**Смещение и нарушение положения языка** без его увеличения могут быть вызваны аномалией окружающих органов. Сам орган при этом представляется увеличенным, или бывает нарушение глотания и дыхания.

**Синдром Пьера Робена:** врожденная гипоплазия нижней челюсти приводит при закрытом рте к отдавливанию языка в сторону глотки, вызывая закупорку входа в гортань. Одновременно имеется расщелина неба (см. рис. 35).

**Объемные процессы** в области дна рта или основания языка: лимфангиома, гемангиома, выпирающий узел щитовидной железы, мукоцеле подъязычной слюнной железы (ранула), бронхиогенные кисты в основании языка, дермоидные кисты.

**Изменения поверхности языка** имеют практическое значение лишь в отдельных случаях. Равномерно обложенный язык наблюдается при длительных лихорадочных состояниях, однако чаще он бывает при заболеваниях желудочно-кишечного тракта («зеркало» заболевшей слизистой оболочки желудка и кишечника, рис. 319). Сухой язык может быть признаком обезвоживания организма (профузные поносы, упорная рвота, высокая лихорадка с обильным потоотделением), ротового дыхания при невозможности дышать через нос, уремии, синдрома Шегрена (секреторная недостаточность экзокринных желез).



Рис. 319. Толстый налет на языке при болезни Пфейффера.

Рис. 320. Черный «волосатый» язык. Набухание сосочков передней  $\frac{1}{3}$  языка.

Малиновый язык ярко-красного цвета с гипертрофированными сосочками типичен для скарлатины и синдрома Кавасаки. «Географический» язык (десквамативный глоссит): чередование на поверхности языка неправильной формы пятен, розовых и белых (покрытых детритом). Складчатый, или морщинистый, язык, с выраженными складками и глубокими бороздами (напоминает поверхность мошонки), сам по себе не является признаком патологии. Он бывает при синдроме Мелькерссона—Розенталя, иногда при акромегалии. Налет на языке при молочнице имеет вид островков белого цвета, плотно фиксирован на них. Такие же наложения обнаруживаются на слизистой оболочке в других местах полости рта, прежде всего на внутренней поверхности щек.

Черный «волосатый» язык — гиперплазия и удлинение нитевидных сосочков языка и их желтовато-коричневое или черноватое окрашивание. Весьма редкая патология, очевидно, связанная с грибковым поражением, наблюдается при лечении антибиотиками и может удерживаться месяцами (рис. 320).

Подергивание мышечных волокон языка, фасцикуляции, создают картину, образно называемую «мешок с червями». Обычно это один из симптомов наследственной спинальной амиотрофии Верднига—Гоффманна или прогрессирующего бульбарного паралича.

## 25.17. Усиленное слюноотделение

Гиперсаливация бывает физиологической у детей позднего грудного возраста и **патологической** при стоматите различного происхождения, ожоге слизистой оболочки полости рта, ретрофарингеальном абсцессе, остром гнойном эпиглоттите, врожденном и приобретенном (после ожога) стенозе пищевода, параличе глотания при полиомиелите, опухолях ствола мозга, ботулизме и спинальной атрофии мышц (на поздней стадии), энцефалите и мозговых нарушениях у детей. Усиленное выделение слюны может наблюдаться также только из-за неплотно закрытого рта.

## 25.18. Особенности зубов и их расположения

Время прорезывания зубов у детей может варьировать. Так, первый зуб прорезывается в возрасте от 1 нед до 1 года, чаще от 6 до 8 мес (рис. 321). Резцы, прорезывающиеся в порядке исключения в первые недели жизни, могут быть препятствием для кормления грудью.

**Затрудненное прорезывание зубов** встречается крайне редко. Так называемая одонтогенная лихорадка почти всегда связана с инфекцией, которую удается обнаружить при внимательном обследовании ребенка. Реальные трудности нередко возникают при прорезывании зубов мудрости (в возрасте от 15 до 20 лет). Появление молочных зубов, прежде всего коренных, сопровождается возникновением синеватого просвечивающего пузырька либо воспалительного покраснения на соответствующем участке десны, бывает болезненным, но не во всех случаях.

**Расширение промежутков между зубами** может отражать усиленный рост челюстей и в переходный период от молочных зубов к постоянным является физиологическим состоянием. Признаком патологии редкое расположение зубов становится

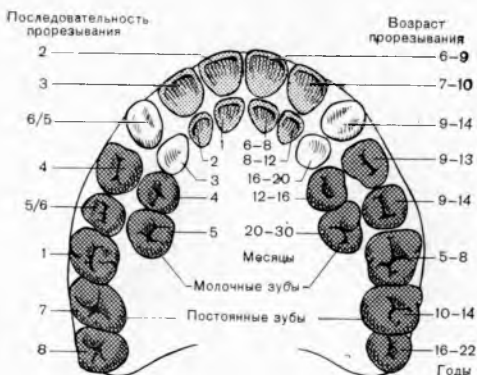
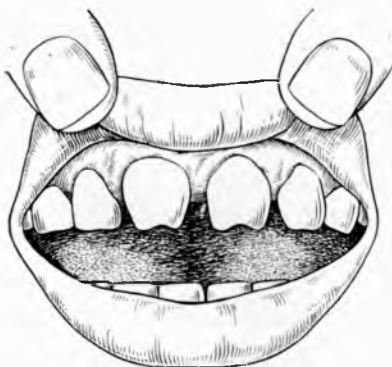


Рис. 321. Возрастная последовательность появления зубов.

Рис. 322. Зубы Гетчинсона при врожденном сифилисе (поздняя стадия). Вид спереди: бочковидная форма верхних передних резцов и полулунная выемка на их крае.



при акромегалии. Изолированная диастема между передними резцами на верхней челюсти обычно связана с глубокой закладкой уздечки верхней челюсти.

**Запоздалое прорезывание зубов** характерно для гипотиреоза (при нем за-

поздывает прорезывание первого зуба и смена зубов), рахита и других нарушений фосфорно-кальциевого обмена; тяжелых нарушений питания: недоедание, нарушение переваривания и всасывания, хронические инфекции, синдром Дауна, но нередко бывает и как конституциональная семейная особенность.

**Строение зубов** может быть патогномичным для некоторых заболеваний: врожденного дискератоза Цинссера—Энгмена—Коула (микродонтия и неправильное положение зубов), врожденного сифилиса (в поздней стадии характерная форма постоянных зубов — зубы Гетчинсона, рис. 322), тяжелого рахита и его последствия (дефекты дентина и зубной эмали).

Закладка и формирование постоянных зубов начинаются уже у грудных детей. Время возникновения этих нарушений удастся установить лишь позднее при уже выраженной гипоплазии дентина и зубной эмали.

**Кариес зубов** — разрушение твердых тканей зуба, — причину которого удастся установить только в отдельных случаях. Так, обнаружена связь кариеса с рахитом и врожденным эктодермозом. Распространенный кариес развивается у маленьких детей, злоупотребляющих сладостями, например, у сосущих часами сладкий чай из бутылочки (рис. 323). Инфекция пульпы приводит к развитию абсцесса альвеолярного отростка (парулис). При хроническом пульпите формируется гнойный свищ на десне. На рентгенограмме находят разрежение кости вокруг корня зуба. Гранулема пульпы может прорасти из кариозного отверстия.

**Окраска зубов.** Черноватая окантовка на шейке зуба — непостоянные наложения при применении растворимых препаратов железа и вследствие осаждения бактерий группы лептотрихий. Желтовато-коричневое окрашивание зубов от тетрациклина, который могли принимать мать во 2-й половине беременности и/или ребенок в грудном возрасте



Рис. 323. Тяжелый кариес зубов верхней челюсти у ребенка, в течение многих часов ежедневно сосавшего сладкий чай из бутылочки.

Рис. 324. Нарушение строения постоянных зубов с золотисто-коричневым окрашиванием после лечения тетрациклином.

и позднее, в период формирования зубов (рис. 324). Описанные изменения не сопровождаются учащением кариеса зубов. Желтовато-зеленоватое окрашивание (хлородонтия) развивается после тяжелой гипербилирубинемии в периоде новорожденности и при других хронических гемолитических синдромах у детей младшего возраста. Красноватое окрашивание (эритродонтия) наблюдается при врожденной эритропоэтической порфирии (порфирицитоз), при нарушениях порфиринового обмена.

**Аномалии расположения зубов** возникают по конституциональным причинам: малые размеры челюсти, слишком раннее или слишком позднее выпадение молочных зубов, вследствие привычки сосать кулак, пальцы, тряпочки или прикусывать губы (рис. 325), после несчастных случаев: переломы корешков после удара или падения (чаще страдают передние зубы на верхней челюсти), при врожденном эктодермозе (синдром Цинссера—Энгмена—Коула), опухолях альвеолярного отростка (прежде всего при болезни Хенда—Шюллера—Крисчена, эозинофильной гранулеме), при этом выпадают зубы, типична гистологическая картина.

**Аномалии прикуса.** Открытый прикус из-за сосания: от длительного давления соски образуется выемка в верхней челюсти. Зубы выступают кпереди, изменения обычно асимметричные (см. рис. 325). Перекрестный прикус: зубы верхней челюсти не смыкаются с зубами нижней челюсти, оставляя за последними некоторое пространство (микрогения —



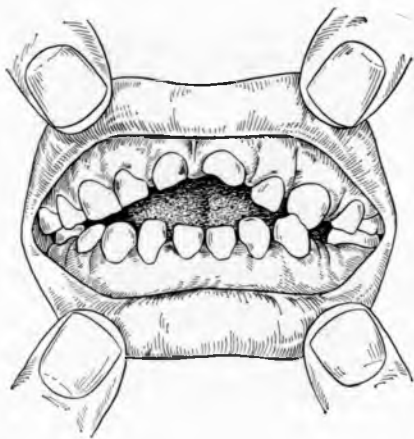


Рис. 325. Открытый фронтальный прикус у ребенка 2 лет после сосания пальца.

малая верхняя челюсть). Возникают затруднения при жевании. Антериальный (прогенический) прикус: более быстрое развитие и рост нижней челюсти приводит к тому, что нижние резцы выстоят кпереди от верхних. Выступающий кпереди подбородок придает лицу своеобразное выражение.

**Гиперплазия десен** может быть конституциональной особенностью, особенно выраженной при продолжительном лечении дифенином (гидантоин) эпилепсии, а также при остром лейкозе (преимущественно миелобластном).

#### 25.19. Изменения миндалин

Глоточное лимфатическое кольцо составляют небные, глоточная миндалины, скопление лимфатических фолликулов у корня языка (язычная миндалина), на боковых валиках (трубные миндалины) и на задней стенке глотки.

Воспалительный процесс при **ангине** распространяется на все указанные лимфоидные формирования, а при **тонзиллите** — только на миндалины. **Фарингит** — воспаление стенок глотки (часто вместе с синуситом). Термином «**боковая ангина**» обозначают воспаление боковых валиков, а также боковых стенок глотки (рис. 326).

**Гиперплазия глоточного лимфатического кольца** — частое явление в младшем детском возрасте. Даже значительная гиперплазия у них не всегда выходит за пределы физиологических проявлений, тем не менее она приводит к патологическим изменениям и прежде всего затруднению или невозможности дыхания через нос. Как следствие возникают рецидивирующие **инфекции дыхательных путей**, ухудшение аппетита, нарушения сна, ухудшается успеваемость в школе из-за снижения концентрации внимания. Длительное нарушение носового дыхания приводит к характерному выражению лица («**аденоидное лицо**»). Закупорка слуховой трубы приводит к рецидивирующему среднему отиту, втяжению барабанной перепонки, снижению слуха. Затруднение глотания и еды из-за гиперплазии небных миндалин (рис. 326, д) обуславливает: плохой аппетит, храп, беспокойный

с диспноэ сон с усиленным ночным страхом. Наиболее опасно значительное взбухание миндалин.

**Воспаление миндалин** имеет ряд характерных особенностей, на основании которых можно судить об этиологии процесса. Ангина (катаральный тонзиллит): локальные покраснение и отечность миндалин, у грудных детей с точечными гнойничками (фолликулярная ангина). Заболевание чаще вирусное, протекает остро, с высокой температурой. Лакунарная ангина: ярко-красные увеличенные миндалины покрыты беловатым, легко снимаемым налетом (рис. 326, е). Высокая температура, нередко с ознобом, тяжелое общее состояние. В отдельных случаях наблюдается ригидность затылочных мышц, боль в животе (возможно, из-за вовлечения в воспалительный процесс лимфатических фолликулов кишечника, псевдоаппендицит). Регионарные лимфатические узлы увеличены и болезненны. Возбудителем чаще бывает гемолитический стрептококк. Скарлатинозная ангина клинически напоминает лакунарную ангину, но покрасневшие стенки глотки более темного оттенка, отмечаются энантема на мягком небе (рис. 326, и) и более высокая лихорадка, сильнее выражен регионарный лимфаденит. Типичная сыпь на коже.

**Хронический тонзиллит:** миндалины рубцово изменены, иногда расщеплены, малоподвижны, могут быть увеличенными, нормальными или уменьшенными. Он может быть единственным очагом инфекции, вызывающим общие нарушения (ревматизм, вегетативная дистония), гастрит, рецидивирующий бронхит, инфекционный артрит, остеомиелит. Нередко бывает высокий титр антистрептолизина.

Так называемый тонзиллярный абсцесс представляет собой образовавшуюся в миндалинах полость, заполненную беловато-желтым содержимым. В большинстве случаев общее состояние существенно не нарушается, температура остается нормальной, не бывает значительного покраснения миндалин. Речь идет о скоплении детрита, лейкоцитов и бактерий (так называемые пробки).

**Пара- и ретротонзиллярный абсцесс** (рис. 326, з) чаще бывает односторонним. Отмечаются значительные отечность и покраснение передней небной дужки, смещение воспалительно измененной миндалины, тризм, боль при глотании (часто иррадирующая в ухо), невнятная речь, увеличение регионарных лимфатических узлов, опасность метастатических абсцессов и сепсиса.

**Язвенно-пленчатый тонзиллит** (ангина Плаута—Венсана): одностороннее резко выраженное увеличение миндалин и их изъязвление, боль при глотании, зловонный запах изо рта. В мазках из зева обнаруживаются спирохета Венсана и веретенообразная бактерия Плаута—Венсана. Одностороннее значительное увеличение регионарных лимфатических узлов.

**Герпангина:** покрасневшие незначительно увеличенные

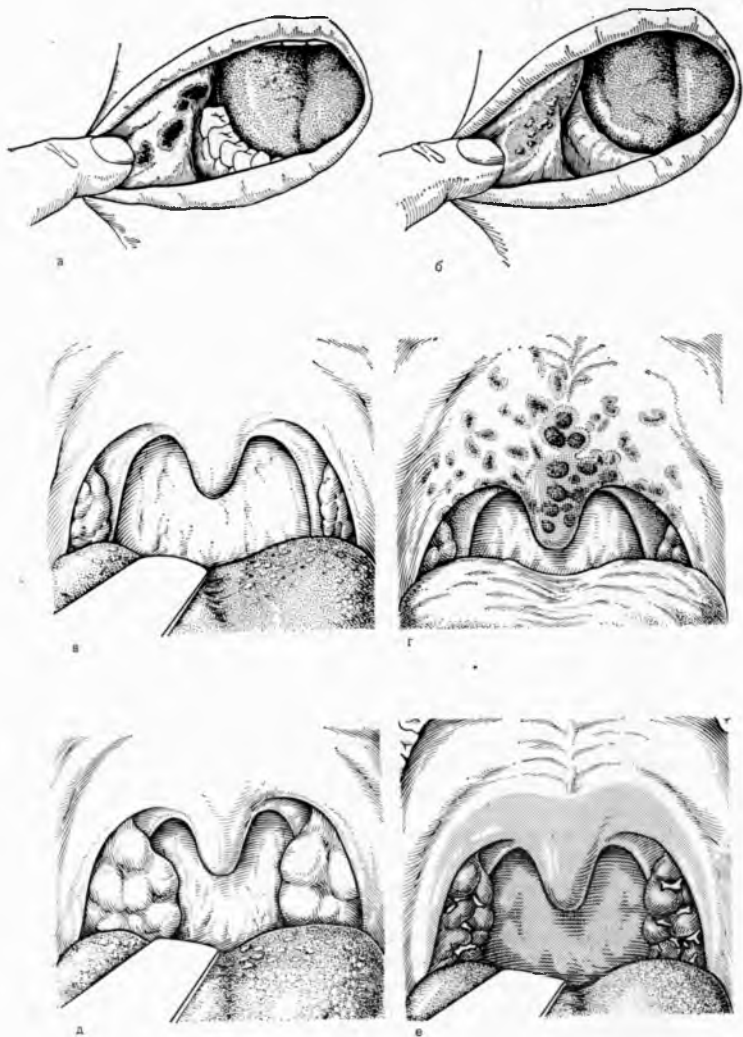
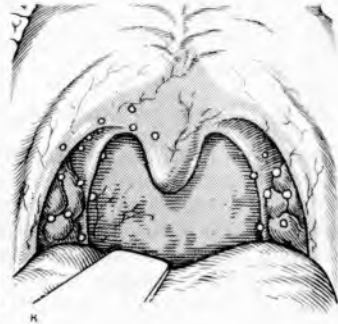
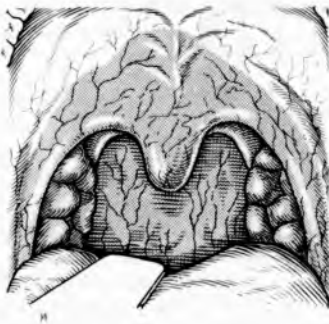
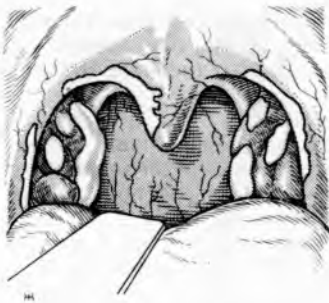


Рис. 326. Наиболее важные изменения в полости рта и зеве.

а — пятна Филатова—Коплика при кори; б — молочница; в — нормальный зев; г — мелкопятнистая энантема на мягком небе обычно при вирусной инфекции; д — гиперплазия миндалин; е — лакунарная ангина; ж — дифтерийная ангина; з — паратонзиллярный абсцесс; и — ангина при скарлатине; к — герпангина.



миндалины. Мягкое небо и небные дужки гиперемированы с пузырьковыми высыпаниями и эрозиями. Регионарные лимфатические узлы незначительно увеличены. Возбудитель: вирус Коксаки А.

Тонзиллит при инфекционном мононуклеозе: покраснение и отечность миндалин может быть различной. Лакунарные и псевдомембранозные налеты плотно фиксированы, не выходят за пределы миндалин. Высокая температура удерживается в течение многих дней, увеличены все группы лимфатических узлов, особенно шейные. Спленомегалия, часто гепатомегалия. В крови — лейкоцитоз, лимфоцитоз с атипичными клетками (клетки Пфейффера).

Дифтерия миндалин (рис. 326, ж): отечные гиперемированные миндалины, покрытые сероватыми плотно фиксированными пленками (псевдомембраны), обычно выходящими за пределы миндалин; сладковатый запах изо рта. Болезненные увеличенные, нечетко контурированные регионарные лимфатические узлы. Тяжелое общее состояние, высокая температура.

Тонзиллит при токсической дифтерии. Локальные симптомы сильнее выражены; отмечаются некрозы и псевдомембраны коричневого цвета из-за примеси крови. Резко вы-

ражена реакция регионарных лимфатических узлов («шея цезаря»). Часто склонность к коллапсу, иногда одутловатое лицо, кровоточивость из-за поражения сосудистых стенок, в отдельных случаях параличи и миокардит.

Тонзиллит при агранулоцитозе и лейкозе: значительно увеличенные ярко-красные миндалины, покрытые грязным налетом. Высокая лихорадка, зловонный запах изо рта, увеличение лимфатических узлов, значительное при лейкозе и небольшое при агранулоцитозе.

Туберкулез миндалин: внешний вид миндалин почти не изменяется. Общие симптомы слабо выражены или отсутствуют. Регионарные лимфатические узлы значительно увеличены и спаяны между собой. Нередко бывают их расплавление, распространение процесса на кожу и образование свищей; поражение чаще одностороннее. Туберкулиновые пробы положительные.

## 25.20. Нарушения глотания, дисфагия

**Боль при глотании** — см. раздел 2.5.

Глотание осуществляется, с одной стороны, благодаря точному взаимодействию чувствительных и двигательных нервов, с другой, функцией специальной мускулатуры при условии нормального анатомического строения заднего отдела ротовой полости, глотки и пищевода. Из этого следует, что нарушение глотания может быть связано с очень многими причинами и проявляется болью при глотании, неспособностью направлять пищу или жидкость в пищевод, т. е. невозможностью самостоятельного питания, аспирацией в дыхательные пути (захлебывание) жидкости и пищевых масс, затрудненным прохождением проглоченной пищи по пищеводу (дисфагия).

**Причины дисфагии у новорожденных.** Пороки развития рта и глотки: расщелины неба, кисты в области корня языка. Пороки развития пищевода: атрезия и стеноз. У матерей таких детей беременность почти всегда протекает с многоводием. Характерно слюнотечение. На рентгенограммах брюшной полости привлекает внимание отсутствие воздуха в кишечнике. Однако если ниже стеноза пищевод сообщается с трахеей, то воздух проникает в кишечник. Ларинго-эзофагеальная щель, диагноз устанавливается при ларингоскопии, часто наблюдается афония. Трахео-пищеводный свищ: рвота нествороженным молоком, приступы кашля и удушье при кормлении, в последующем аспирационная пневмония.

Атипичное отхождение от аорты правой подключичной артерии слева, снизу и сзади от дуги. Проходя вправо позади пищевода, артерия сдавливает его (a. lusoria, рис. 327). Неврогенные нарушения: кровоизлияние в мозг различного происхождения, мозговые нарушения во время

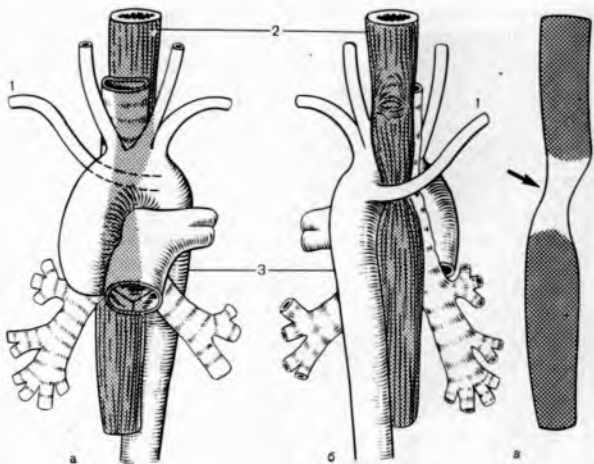


Рис. 327. *A. lusorgia* — атипичное отхождение правой подключичной артерии от дуги аорты.

1 — правая подключичная артерия; 2 — пищевод; 3 — легочная артерия; а — вид спереди; б — вид сзади; в — вдавление на эзофагограмме (вид спереди).

или после тяжелой гипоксемии (асфиксии), бульбарные и псевдобульбарные параличи различного генеза, повреждения черепных нервов при менингите.

**Причины дисфагии у детей более старшего возраста.** Увеличение и смещение языка, например, при синдроме Пьера Робена. Кисты и опухоли полости рта и глотки: ранула, гемангиома и лимфангиома, аберрантный узел щитовидной железы, дермоидная киста, киста грушевидного синуса. Воспалительные процессы в полости рта: стоматиты различной этиологии, флегмона дна рта, остеомиелит челюсти, парулис, ретрофарингеальный абсцесс и остеомиелит шейного отдела позвоночника с абсцессом (спондилит). Резкое увеличение миндалин: гиперплазия миндалин, вызывающая сужение просвета глотки, тяжелая ангина, паратонзиллярный абсцесс. Гематома после травмы: типичный несчастный случай, когда ребенок падает, держа во рту острый предмет. Ожоги слизистой оболочки полости рта и глотки и стриктуры после них. Болезни гортани: тяжелый ларингит, флегмонозный эпиглоттит, некроз хрящей гортани.

Отравления атропином, ботулиническим токсином, барбитуратами и другими снотворными средствами.

Нервно-мышечные нарушения, паралич языка и глотательных мышц (п. hypoglossus, п. glosso-pharyngeus, п. facialis, бульбарный паралич): энцефалит различной этиологии с поражением продолговатого мозга и моста, пара- и пост-



Рис. 328. Наследственная спинальная амиотрофия Верднига — Гоффманна. Паралич глотания. Мышечная недостаточность дыхания, выражающаяся только в апатии и подобная той, что у ребенка на рис. 55.

инфекционные параличи, обычно после дифтерии, а также после эпидемического паротита, кори, краснухи, ветрянки, полирадикулоневрит (синдром Гийена—Барре), восходящий паралич Ландри. Спинальная амиотрофия (рис. 328), ботулизм. Тяжелый спастический паралич (псевдобульбарный паралич) при тяжелом детском церебральном параличе, столбняке, тетании (спазмофилия), бешенстве. При

менение психотропных средств преимущественно из группы фенотиазина и метоклопрамида (паспертин), вызывающих симптоматический паркинсонизм: очень бедная мимика, рот сжат, «напомаженное» лицо, слюнотечение, дисторсионная установка шеи, тремор при общем обеднении движений, маленькие шажки, неестественно жесткое положение кисти и пальцев.

Острое тяжелое поражение мозга: коматозное состояние при нарушениях обмена веществ, вследствие наркоза, при отравлении морфином и другими наркотиками, атропином.

Болезни и повреждения пищевода. Инородные тела, застревающие обычно в местах близкого прилегания пищевода к хрящевым кольцам трахеи: сильный раздражающий кашель, боль в глотке, твердая пища проходит хуже, чем жидкая. Ожоги пищевода, чаще кислотой, щелочью, с отеком гортани (диспноэ, стридор), перфорацией пищевода и медиастинитом. Врожденный стеноз пищевода, иногда в сочетании с пищеводно-трахеальным свищем, который долго может быть скрытым и внезапно проявляется приступом кашля во время еды или большим газовым пузырем в желудке. Тяжелый варикоз вен пищевода при хронических заболеваниях печени со спленомегалией, геморроем, повторной рвотой кровью, кровавым стулом или меленой. Рубцовые стриктуры пищевода после ожогов, а также при врожденном эктодермозе Цинссера—Энгмена—Коула. Эзофагит и медиастинит. Объемные процессы в средостении:

дупликаатура пищевода, опухоли средостения, значительная кардиомегалия с уменьшением ретрокардиального пространства. Тяжелая плевропневмония и напряженный пневмоторакс, приводящие к смещению средостения. Эмфизема средостения.

**Ахалазия кардии (кардиоспазм).** Редкое заболевание, преимущественно у детей старшего школьного возраста. Как преходящее состояние может быть и в грудном возрасте. Патология связана с врожденным дефектом интрамуральных (парасимпатических) ганглиев в нижнем отделе пищевода. Перистальтика его не сопровождается открытием кардии, происходят застои пищевых масс, регургитация и расширение пищевода, усиливающиеся при психических нагрузках. Подобная картина наблюдается и при болезни Шагаса (трипаномоз американский).

**Психогенные нарушения глотания** — это обычно невротические явления (истерический комок). Неприятное ощущение инородного тела в горле или пищеводе возникает без органической основы, преимущественно у девочек школьного возраста, часто сопровождается рвотой. Такое состояние провоцируют психические нагрузки, которые ребенок не может преодолеть (в том числе страх, испуг, длительное перенапряжение, чрезмерные требования).

**Запах изо рта** см. раздел 42.2.

## 25.21. Изменения уха

**Боль в области уха** см. раздел 2.4.5.

### 25.21.1. Изменения ушной раковины

**Аномалии ушной раковины** часто связаны с пороком развития слухового прохода, а также среднего уха.

Полное или частичное отсутствие ушной раковины (анотия, микротия) в большинстве случаев одновременно с заращением слухового прохода (рис. 329). Внутреннее ухо при этом может быть нормально развитым и способным к восприятию звука, что поддается проверке с помощью специальных методов исследования (костная проводимость, томография внутреннего уха). На месте заросшего слухового прохода часто обнаруживается небольшое рудиментарное углубление.

**Микротия:** уменьшение ушной раковины с одной или обеих сторон с нарушением ее формы, например, при синдроме Франческетти.

**Дисплазия ушной раковины.** Многочисленные отклонения от обычной формы создают впечатление «неправильно сформированной» ушной раковины. Их рассматривают как стигмы дегенеративных нарушений и обязательно учитывают при общем обследовании пациента на предмет аномалий других органов. Так, существует достоверная взаимосвязь между этими





Рис. 329. Рудимент ушной раковины. Ушной придаток. Дефект закладки наружного слухового прохода и среднего уха.

аномалиями и пороками развития мочевыводящих путей, а также хромосомными аномалиями (Е- и Д-трисомия; трисомия 21). Синдром Гольденхара: односторонние изменения ушной раковины в сочетании с колоболом верхнего века или радужки,

с эпibuльбарным дермоидом и односторонней гипоплазией лица.

**Аурикулярные придатки.** Как правило, незначительные образования, расположенные вблизи слухового прохода или перед ухом.

**Отстоящие («оттопыренные») уши:** наследственный признак и признак объемного процесса позади уха, например, мастоидита.

**Воспаление ушной раковины:** рожистое воспаление, перихондрит; экзема, атопический дерматит.

**Опухоли ушной раковины,** прежде всего гемангиомы и ксантомы.

**Поражения вблизи ушной раковины.** Мастоидит: покраснение и болезненная отечность позади уха, оттопыривание ушной раковины, воспалительные изменения барабанной перепонки. Увеличение лимфатических узлов при отите и внезапной экзантеме (трехдневная лихорадка). Экзема на ушной раковине и/или прилежащих участках (рагады?). Втянутые рубцы на месте сосцевидного отростка после операции по поводу мастоидита. Покраснение в этом месте заставляет думать об абсцессе рубца или о рецидиве мастоидита.

#### 25.21.2. Изменения наружного слухового прохода

**Сужение наружного слухового прохода** возникает в следующих случаях. Ушная серная пробка. Проникновение воды может вызвать набухание серной пробки и полную закупорку слухового прохода. При этом внезапно снижается слух в связи с нарушением звукопроводимости, иногда жужжание и гудение в ухе. Выраженный стеноз или атрезия встречаются чаще одновременно с пороками развития ушной раковины. Атрезия наружного слухового прохода отнюдь не сопровождается нарушениями среднего и внутреннего уха. Соответствующее заключение можно сделать только на основании рентгенологического исследования, исследования слуха (кост-

Рис. 330. Металлический шарик в правом слуховом проходе.



ная проводимость) и вестибулярной функции. Инородные тела. В слуховом проходе чаще обнаруживают бусинки, бобы, почки и насекомых. Нередко вокруг инородных тел развивается воспаление (рис. 330). Фурункул слухового про-

хода. Осторожный осмотр позволяет увидеть воспалительный отек стенок, иногда гнойную головку фолликулита. Сильная боль при движении ушной раковины и при жевании; регионарный лимфаденит. Мастоидит с расплавлением стенки, пограничной со слуховым проходом. Тяжелая экзема слухового прохода, воспаление после ранения, наружный отит. Перихондрит или рожистое воспаление ушной раковины. Дифтерия слухового прохода. Опухоли: гемангиома, атерома, папиллома, саркома височной кости, экзостоз.

### 25.21.3. Выделения из уха

Выделения из наружного слухового прохода могут быть при заболеваниях слухового прохода, среднего уха. В последнем случае оторрея возможна только при перфорации барабанной перепонки.

**Чисто кровянистые выделения** бывают при ранении слухового прохода и/или барабанной перепонки острым предметом, при разрыве барабанной перепонки вследствие звуковой травмы (кратковременное кровотечение), открытом переломе черепа (нередко кровотечение и ликворея из ушей), иногда при злокачественных опухолях.

**Кровянисто-гнойные выделения:** фурункул слухового прохода после вскрытия и опорожнения, гнойный средний отит после перфорации барабанной перепонки. Кровянисто-гнойный экссудат обнаруживается в наружном слуховом проходе по многочисленным бликам. Сама перфорация обычно не видна, но на ее месте можно увидеть движения экссудата, синхронные с пульсом.

**Гнойное зловонное отделяемое:** подострый средний отит с перфорацией, чаще центральный, и его осложнения (мастоидит, абсцесс мозга, парез лицевого нерва), хронический средний отит с холестеатомой, краевой перфорацией барабанной пере-

понки и осложнениями (абсцесс и тромбоз синусов мозга, инфекция лабиринта, парез лицевого нерва), воспаление слухового прохода при длительном нахождении в нем инородного тела и при распаде опухоли.

**Мутное водянистое отделяемое:** секрет слухового прохода.

#### 25.21.4. Патологические изменения барабанной перепонки

Нормальная барабанная перепонка светло-перламутрового цвета, блестящая с треугольным отражением (рефлекс) (рис. 331, а).

**Диффузное покраснение, ослабление или исчезновение рефлекса** (рис. 331, б) — картина, характерная для острого среднего отита, например, при острой вирусной инфекции с поражением верхних дыхательных путей. Об эпитимпаните говорят тогда, когда покраснение ограничено верхней половиной барабанной перепонки.

**Диффузное покраснение, взбухание барабанной перепонки, исчезновение рефлекса** (рис. 331, в): острый средний отит с накоплением экссудата в полости среднего уха; наибольшая опасность осложнений у грудных детей.

**Покраснение, перфорация, капли гноя в слуховом проходе** (рис. 331, г): гнойный средний отит с перфорацией центральной или краевой; последняя менее склонна к заживлению и может приводить к образованию холестеатомы.

**Сине-красные или сине-черные пузыри на гиперемированной барабанной перепонке** (рис. 331, д): гриппозный отит, отит при herpes zoster (опоясывающий лишай); пузыри могут быть и на стенках слухового прохода. После их прорыва иногда в слуховом проходе скапливаются сгустки крови. Боль при этой форме отита особенно сильная.

**Втяжение барабанной перепонки:** происходит углубление ее поверхности, рефлекс уменьшается, смещается внутрь (рис. 331, е).

Ретракция барабанной перепонки при закрытии слуховой (евстахиевой) трубы. Симптомы: снижение слуха на соответствующее ухо, иногда ощущение шума в нем, несильная колющая боль. Причины: хроническое воспаление трубы и среднего уха, состояние после острого среднего отита, механическая закупорка просвета трубы гипертрофированной глоточной миндалиной или опухолью в носоглотке. Длительное сохранение этого состояния приводит к атрофии сильно растянутой барабанной перепонки. В полости среднего уха накапливается трансудат, просвечивающий через барабанную перепонку. Верхняя его граница видна в виде тонкой (волосистой) линии, черной или блестящей белой. При сморкании или продувании трубы можно наблюдать мелкие пузырьки воздуха, поднимающиеся через трансудат.

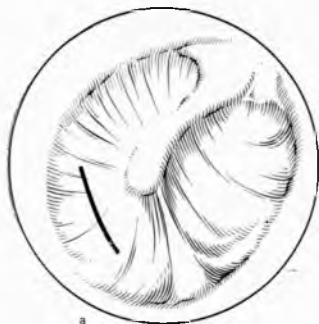
**Центральная перфорация** — отверстие, окруженное более или менее сохранившимися измененными остатками барабанной перепонки, через него видна покрасневшая стенка полости среднего уха (рис. 331, ж). Состояние после среднего гнойного отита, дефектное заживление после перфорации. Дефект может закрываться нежным слоем эпителия (так называемый атрофический рубец барабанной перепонки). Слух снижен. Головокружение и нистагм при температурном раздражении внутреннего уха, например, после попадания в ухо холодной воды при купании.

**Краевая перфорация** (рис. 331, з) — признак окончания острой стадии среднего отита. В то же время краевая перфорация может указывать на возможность таких серьезных осложнений, связанных с эпителизацией среднего уха, где продолжается воспаление, как воспаление костных тканей атриума и стенок среднего уха, развитие холестеатомы (результат разрастания эпителия), разрушение канала лицевого нерва (паралич лицевого нерва по периферическому типу), лабиринтит (рвота, головокружение, нистагм), разрушение слухового аппарата среднего и внутреннего уха (комбинированная тугоухость), абсцесс мозга и тромбоз синусов (церебральная симптоматика и признаки сепсиса). Как правило, отмечаются сильная головная боль на стороне поражения и зловонный запах из слухового прохода вследствие вторичной инфекции и распада холестеатомы.

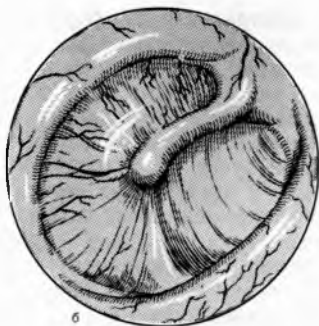
**Неравномерные беловатые отложения** в нормальной в основном барабанной перепонке. Обычно это отложение солей кальция после острого или подострого среднего отита (рис. 331, и).

## 25.22. Нарушения слуха

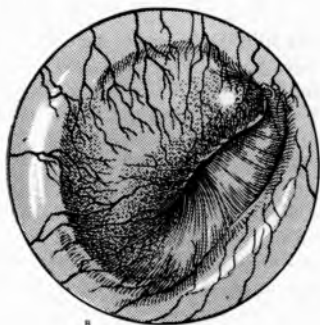
Нарушения слуха у детей встречаются гораздо чаще, чем это обычно считается. Так, глухонмота отмечается у 0,07% детей, а требующее лечения снижение слуха — почти у 5%. Между слухом и речью существует тесная физиологическая связь. Глухие дети не могут научиться говорить, а дети со сниженным слухом не могут без специализированной помощи достаточно хорошо овладеть речью, страдают нарушениями артикуляции, их коммуникабельность затруднена, как и способность к самовыражению. Такие дети ограничены в создании мира своих внутренних переживаний, в приобретении жизненно необходимого опыта, поэтому их знания и фантазия отстают от таковых у сверстников, а их представление об окружающем мире значительно беднее и даже бывает ошибочным. Дети со сниженным слухом склонны к нарушениям поведения в связи с данной и предполагаемой неполноценностью. Для них характерны многообразные сложности в школе (отставание в умственном развитии, невнимание, мешающее обучению, и другие отклонения в поведении).



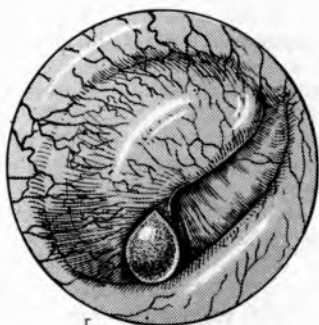
a



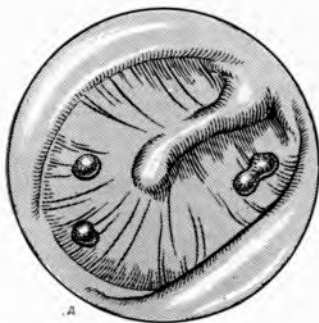
b



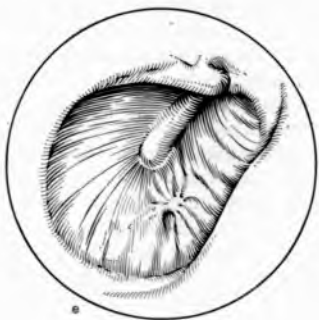
c



d



e



f

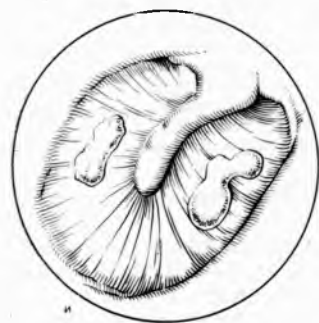
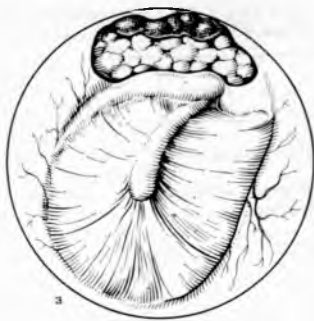
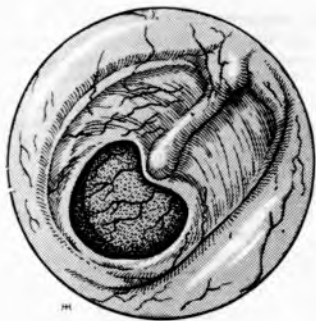


Рис. 331. Типы изменений барабанной перепонки.

а — здоровая барабанная перепонка, линия указывает место парацентеза; б — начинающийся (легкий) средний отит; в — средний отит с накоплением экссудата в барабанной полости; г — средний гнойный отит с перфорацией; д — гриппозный отит; е — тубоотит, втяжение барабанной перепонки; ж — центральная сухая перфорация барабанной перепонки; з — краевая перфорация при нагноении холестеатомы; и — отложения извести в барабанной перепонке после среднего отита.

### 25.22.1. Диагностика

Ранняя диагностика тугоухости и точная оценка остаточных возможностей слуха имеет важное значение. Врожденные или рано приобретенные нарушения слуха должны быть точно определены уже в первые 2 года жизни.

**Методы исследования слуха.** Речь на расстоянии; испытание слуха на восприятие разговорной и шепотной речи отдельно для каждого уха. Исследование камертонами. Тональная аудиометрия дает наиболее точные сведения о дифференцированном восприятии различных звуков. Условия специализированных лабораторий позволяют путем моделирования игровых ситуаций (игровая аудиометрия) и применением ЭЭГ значительно повысить точность обследования наиболее трудного контингента — маленьких детей. Ориентировочная и рефлекторная аудиометрия, а также электрическая реакционная аудиометрия (с помощью определения мозговых потенциалов) у детей в возрасте 5 мес и старше.

Ориентировочные слуховые тесты у детей грудного и младшего возраста представлены в табл. 70. Во время исследования

Таблица 70. Ориентировочные тесты при определении слуха у детей грудного и младшего детского возрастов

Возраст, месяцы	Тест	Реакция
<b>Новорожденные</b>	Детская погремушка около уха	Вздрагивание
<b>Первые месяцы жизни</b>	Трясти связкой ключей	Задержка дыхания, замедление вдоха
<b>5—9</b>	Оклик, тихий шорох (легкое встряхивание погремушкой, шуршание бумагой около уха)	При открытых глазах короткое, но четкое прижмуривание
<b>10—15</b>	Тихий зов по имени с расстояния около 2 м Тихое ритмичное произнесение звуков «С—С—С», «П—П—П», «К—К—К» с расстояния около 1 м	Оглядывается в поисках источника звука Ребенок успокаивается, если ранее был беспокоен
<b>Старше 15</b>	Вопросы тихим голосом во время обычного разговора	Проявление связанного со звуком движения (смех, повторение звуков) Осмысленный ответ, жест или действие

дети не должны видеть инструменты, в помещении не должно быть никакого сотрясения и теней.

Степень нарушения слуха оценивается ориентировочно расстоянием, с которого воспринимается звук. Тяжелая тугоухость: шепотная речь воспринимается на расстоянии не более 1 м. Средней тяжести тугоухость: шепотная речь воспринимается на расстоянии 1—4 м. Легкая тугоухость: шепотная речь воспринимается на расстоянии 4 м. Нормальный слух: шепот воспринимается на расстоянии 6 м и более.

Ориентировочная проба для определения верхней и нижней границ восприятия звуков: считают шепотом высокого либо низкого тона, проверяя восприятие названных цифр. Предпочтительное восприятие звуков высокого тона указывает на поражение преимущественно звукопроводящего аппарата, а звуков низкого тона — звуковоспринимающего.

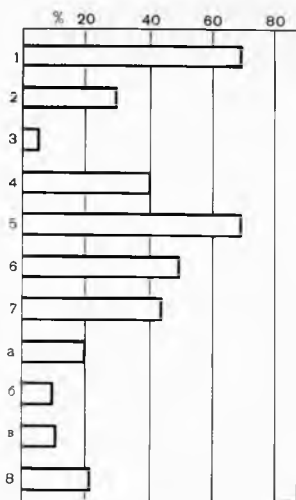
Точное исследование слуховых полей на аудиограмме позволяет определить и потерю слуха в отношении как громкости, так и тональности.

### 25.22.2. Причины

Основные причины снижения слуха: нарушения звукопроводящего аппарата (наружное ухо, слуховой проход, среднее ухо, включая круглое и овальное окно), звуковоспринимающего и звукоотводящего аппарата (внутреннее ухо, слуховой нерв, центральный слуховой путь до височных долей головного мозга), комбинированные нарушения названных систем, выделяют так-

Рис. 332. Эмбриопатия при краснухе (процент заболевших детей).

1 — поражение глаз; 2 — катаракта; 3 — глаукома; 4 — ретинопатия; 5 — глухота; 6 — пороки развития сердца; 7 — психомоторное недоразвитие: а — легкое, б — средней тяжести, в — тяжелое; 8 — тромботопеническая пурпура.



же пре-, пери-, постнатальные и психогенные причины нарушений слуха.

**Пренатальные нарушения слуха** могут быть обусловлены пороками развития всего слухового аппарата (гамето-, эмбрио-, фетопатии) и собственно изменениями воспринимающего эпителия. Эмбриопатия, вызванная краснухой, развившейся в периоде от 1 до 3 мес беременности (особенно часто в 8—9 нед). Как правило, развиваются тяжелая двусторонняя тугоухость, а также пороки сердца, катаракта и др. (рис. 332).

Другие вирусные инфекции у матери в эмбриональном периоде: грипп, корь, herpes zoster, вирусные пневмонии, вакцинация против оспы, краснухи.

Кровотечение в I триместре беременности, интоксикация (плода) медикаментами, применяемыми матерью: талидомид (контерган) в период от 5 до 12 нед беременности (по данным прошлых лет), канамицин и дигидрострептомицин (эмбриональный и фетальный периоды). Токсоплазмоз, врожденный сифилис. Сахарный диабет у матери, лучевые нагрузки. Наследственные нарушения слуха: болезнь Пфаундлера—Гурлер, синдром Мебиуса, гипотиреоз, кретинизм, трисомия Д и Е, синдром Крузона, синдром Лоренса—Муна—Бидля, а также синдром Альпорта: сочетание геморрагического нефрита (начиная с гематурии в позднем грудном возрасте) и тугоухости (из-за нарушений внутреннего уха в возрасте старше 10 лет) с аутосомно-доминантным типом наследования, преимущественно у мальчиков; несовершенный остеогенез (синдром Лобштейна): часто отосклероз наряду с патологическими переломами костей и голубыми склерами; синдром Джеруэлла—Ланге-Нилсена: сочетание тугоухости из-за поражения внутреннего уха, значительного удлинения интервала QT на ЭКГ и склонности к обморочным состояниям.

**Перинатальные причины:** тяжелая асфиксия и синдром удушья различного происхождения, кровоизлияния в мозг и внутреннее ухо, например, при механической травме во время родов, тяжелая желтуха, прежде всего эритробластоз, свя-



занный с резус-фактором; недоношенность и перинатальная дистрофия вследствие сочетания внутриутробной гипоксемии, механической нагрузки при родах, склонности к асфиксии, синдрома удушья и желтухи.

**Постнатальные нарушения** воспалительные, травматические и токсические: средний и внутренний отит, в том числе при herpes zoster; закрытие слуховой трубы аденоидными разрастаниями, опухолями в носоглотке и при инфекционных процессах в области трубы; закрытие наружного слухового прохода: серная пробка, инородное тело, воспаление опухоли, а также вколоченный перелом в области сустава нижней челюсти; последствия менингита и энцефалита, чаще бактериального (туберкулезного) менингита, кори, коклюша, эпидемического паротита; объемные процессы в мостомозжечковом углу; врожденный сифилис, особенно при недостаточном его лечении; триада Гетчинсона при позднем врожденном сифилисе: тугоухость, паренхиматозный кератит и изменения зубов; последствия травмы: тяжелая звуковая травма, перелом основания черепа, быстрое погружение (баротравма), подъем большой тяжести; последствия продолжительной остановки дыхания на почве черепно-мозговой травмы, аспирации, при осложненном наркозе; токсические воздействия: канамицин, стрептомицин (дигидрострептомицин), применяемые длительное время в высоких дозах; тяжелый гипотиреоз, микседема с изменением слизистых оболочек и поражением чувствительного эпителия; снижение слуха при нарушении микроциркуляции (наиболее вероятно) чаще наблюдается у взрослых, но может быть и у юношей. Стресс, аллергия или эмоциональные факторы провоцируют внезапную глухоту, обычно одностороннюю.

**Психогенные нарушения слуха** чаще встречаются у детей школьного возраста, особенно у девочек. Характерно, что вначале ребенок хорошо слышит. В последующем он по известным или непонятым причинам изолируется, замыкается в себе. Речь его становится скудной, жестикуляция сдержанной. Наряду с тугоухостью бывают часто головокружение, парестезии в области ушной раковины и головная боль. Со временем дети начинают казаться дебильными, их успехи в школе резко снижаются. Дети отклоняют попытки детального обследования, однако осторожное наблюдение за их поведением говорит о сохраненном нормальном интеллекте.

## 25.23. Изменения глаз

### 25.23.1. Анофтальм

**Врожденный анофтальм** возникает, как правило, в связи с аплазией переднего мозга, при этом часто наблюдаются микрофтальм второго глаза, олигофрения и другие врожденные аномалии.

**Вторичный анофтальм** чаще связан с тяжелыми травмами глаза, злокачественными опухолями и панеофтальмитом.

Глазные протезы служат хорошими заменителями в косметическом плане. Часто их можно заметить только с близкого расстояния. Если же факт протезирования глаза неизвестен, то это может вызвать затруднения при трактовке рентгенограмм черепа (см. рис. 12).

### 25.23.2. Отклонения в величине глаз

Глаз даже грудного ребенка имеет относительно большие размеры. Дальнейшее его увеличение до периода созревания бывает незначительным. Диаметр нормальной роговицы составляет 10—13 мм.

**Микрофтальм** (малые размеры глаза) почти всегда связан со слепотой, часто сопровождается колобомой радужки, катарактой и косоглазием. Врожденный микрофтальм наблюдается при трисомии Д (трисомия 13), синдроме Шегрена (олигофрения и двусторонняя катаракта), окулоцереброренальном синдроме Лоу, эмбриопатии при краснухе (синдром Грегга, рис. 333) и других вирусных заболеваниях, перенесенных матерью в эмбриональном периоде; при синдроме дисмелии; после прямого рентгеновского облучения эмбриона; при врожденном токсоплазмозе.

Приобретенный микрофтальм бывает в редких случаях, обычно в связи с тяжелым посттравматическим воспалением глаза.

**Макрофтальм** (увеличенные размеры глаза) может возникать в результате повышения внутриглазного давления (врожденный гидрофтальм). Поражение обоих глаз приводит к их равномерному увеличению. В подобных случаях правильный диагноз устанавливают часто уже при развитии слепоты. Вначале «большие красивые глаза» у ребенка рассматривают как благоприятную анатомическую особенность. Односторонние поражения распознаются раньше благодаря возможности сравнивать внешние размеры обоих глаз. Причины врожденного гидрофтальма чаще всего заключаются в недостаточной дифференцировке угла камеры глаза или в отсутствии шлеммова канала. Диаметр роговицы более 13 мм указывает на патологические изменения глаза.

Рис. 333. Микрофтальм справа. Состояние после операции по поводу врожденной катаракты.

Дефект межжелудочковой перегородки. Предположение об эмбриопатии из-за перенесенной матерью краснухи не подтверждено.



Вторичный (приобретенный) гидрофтальм развивается в связи с закупоркой шлеммова канала и препятствием для оттока жидкости после воспаления роговицы (ранения, вирусные инфекции, гонобленнорея) и ирита, когда воспалительный процесс распространяется на переднюю камеру глаза, вызывая в ней преципитацию белков и накопление лейкоцитов (см. рис. 346), а также при ретинобластоме (глиома сетчатки).

### 25.23.3. Изменения положения глаз

**Энофтальм** — более глубокое, чем в норме, расположение глаз в орбите. Причины: тяжелое общее обезвоживание вследствие поноса и рвоты, тяжелый циркуляторный шок, токсикоз у грудных детей, сопровождающийся потерей воды и электролитов, ацидозом и циркуляторной недостаточностью; атрофия с исчезновением жировой ткани; синдром Горнера односторонний (редко двусторонний).

**Экзофтальм** (*protrusio bulbi*) — глаз выступает кпереди больше, чем в норме, и поэтому кажется более крупным. Симметричный, или двусторонний, экзофтальм возможен только при одинаковых изменениях положения глаз в обеих орбитах, является нормой у недоношенных детей и возникает при гипертиреозе вследствие сокращения гладкой мускулатуры (*m. orbitalis*), при черепно-лицевом дизостозе (синдром Крузона) и акроцефалосиндактилии (синдром Апера) на фоне плоской дисплазии орбиты; при тромбозе кавернозного синуса (при менингите, внутричерепном абсцессе, фурункуле лица), ведущем к затруднению венозного оттока. Помимо двустороннего экзофтальма, наблюдаются хемоз (отек) конъюнктивы, неподвижность глаза, венозный застой и септическая температура.

В большинстве случаев встречается односторонний, или несимметричный, экзофтальм, когда протрузия глазного яблока с одной стороны выражена больше, чем с другой. Это тем больше обращает на себя внимание, что глаз одновременно смещается латерально, медиально, кверху либо книзу. Причины одностороннего экзофтальма бывают разные. Острое воспаление, которое, начавшись в околоносовых пазухах или слезном мешке, распространяется на костные или мягкие ткани орбиты (остеомиелит и флегмона орбиты соответственно). Симптомы: покраснение и отек век, смещение глазного яблока вниз, кнаружи и кпереди (рис. 334).

Особо следует указать на остеомиелит верхней челюсти у грудных детей, в большинстве случаев возникающий при поражении зубных зачатков. Флегмона орбиты метастатическая при скарлатине, фурункулезе, остеомиелите, сепсисе, инфицированных ранах лица. Опухоли в области орбиты: дермоидные кисты, расположенные преимущественно у верхнемедиального или верхнелатерального края орбиты; эозинофильная гранулема или гранулема при болезни Хенда—Шюллера—Крисчена (рис. 335);

Рис. 334. Флегмона орбиты при остеомиелите ее верхнего края у ребенка 5 лет.



нейрофиброма при болезни Реклингхаузена, остеома и остеосаркома, гемангиома или лимфангиома, менингиома в области основной (клиновидной) кости, опухоли зрительного нерва, хлорома при остром лейкозе, рабдомиосаркома, а также метастазы нейробластомы (рис. 336), при которых часто наблюдаются кровоизлияния вокруг глаз — симптом очков. Кровоизлияния в орбиту на фоне общей кровоточивости или при костных переломах.

Смещение глаза кверху, книзу или в сторону, помимо на-



Рис. 335. Липидный гранулематоз Хенда — Шюллера — Крисчена. Разрастание грануляций в левой орбите.

а — вначале смещение глаза латерально и книзу; б — в последующем смещение кпереди, экзофтальм.



Рис. 336. Нейробластома. Гетчинсона тип метастаза, Смещение левого глаза.

а — начало болезни; б —незадолго до смерти. Выбухание левой половины черепа (сравните с рентгенограммой на рис. 277).

званных выше причин, может происходить в следующих случаях. Гидроцефалия: феномен «заходящее солнце» из-за смещения глаз под нижнее веко. От него надо отличать функциональный феномен «заходящее солнце» у многих грудных детей первых месяцев жизни при быстром изменении их положения с вертикального на горизонтальное (рис. 337). Поражение мозга у них не обнаруживают, но их тщательное неврологическое обследование необходимо. Мукоцеле решетчатой кости и лобной пазухи, когда из-за скопления слизи оно значительно увеличивается. Энцефаломенингоцеле в области корня носа. Дакриоцистоцеле, образующееся при закрытии слезного отверстия и носослезного протока в результате воспаления. Воспалительные инфильтраты и опухоли различного генеза (рис. 338, 339).

**Гипертелоризм** — увеличенное расстояние между глазами, расширение и уплощение корня носа. О гипертелоризме можно говорить тогда, когда индекс глазных углов больше 38. Индекс вычисляют по формуле: расстояние между внутренними углами глаз (см)  $\times 100$  / расстояние между наружными углами глаз (см). Причины: семейные конституциональные особенности без признаков болезни; монголоидизм (трисомия 21), синдром Тернера, синдром Крузона, энцефаломенингоцеле в области корня носа, развивающееся не снаружи, а внутри носовой полости (см. рис. 34).

Рис. 337. Функциональный феномен «заходящее солнце». Состояние после инфекции, сопровождавшейся высокой температурой (возможно, легкий энцефалит).

#### 25.23.4. Особенности окраски кожи вокруг глаз

**Круги под глазами:** синеватый оттенок кожи вокруг глаз. Периокулярные венозные сплетения могут просвечивать через нежный эпидермис, особенно при дистрофии у детей. Это не признак онанизма, как принято было считать раньше.

**Гиперпигментация вокруг глаз** — случайный признак, иногда сопутствующий сахарному диабету.

**Кровоизлияние в форме очков, гематома вокруг глаз** возникает вследствие перелома основания черепа, ушиба в области лба и свода черепа. Кровь из области травмы, распространяясь по подкожной клетчатке, через несколько часов достигает век и скапливается вокруг них (рис. 340), в большинстве случаев одновременно отмечается отек век. Вывернув верхнее веко и осмотрев конъюнктиву на его задней поверхности, можно определить источник кровоизлияния: при повреждении мягких тканей головы кровь скапливается перед хрящом верхнего века; если источник кровотечения в орбите или на основании черепа, то кровь обнаруживается также и позади этого хряща, т. е. под конъюнктивой верхнего века (рис. 341). Опухоли орбиты, прежде всего метастазы нейробластомы (Гетчинсона тип метастаза).

**Лиловатая окраска** в периокулярной области с небольшим отеком наблюдается при дерматомиозите.

Рис. 338. Кавернозная гемангиома левой орбиты. Легкое смещение глаза медиально и вниз.





Рис. 339. Атерома в медиальном отделе левой орбиты, гистологически подтвержденная.

#### 25.23.5. Особенности век

**Кровоизлияния** в области век см. предыдущий раздел.

**Различия в величине глазной щели** правого и левого глаза могут определяться следующими причинами. Величина глазных яблок: односторонний микрофтальм, макрофтальм. Положение глаз в орбите: одно- или двусторонний асимметричный энтофтальм или экзофтальм. Нервно-мышечное обеспечение век: односторонний птоз из-за врожденного или приобретенного паралича; причины врожденного птоза: ядерная аплазия Мебиуса (одно- или чаще двусторонняя); другие причины: односторонний паралич глазодвигательного нерва (рис. 342, см. рис. 272, 362), синдром Горнера. Односторонний конъюнктивит и воспаление роговицы (блефароспазм). Одностороннее увеличение верхнего или нижнего века вследствие воспаления или опухоли. Одностороннее увеличение слезной железы.

**Аномально узкие глазные щели** с обеих сторон наблюдаются при следующих состояниях. Отек век различной этиологии (рис. 343), ожирение, сильное похудание, когда исчезновение жировой ткани из орбиты приводит к западению глазных яблок и соответственно к уменьшению глазных щелей, поскольку сокращается расстояние между местом отхождения мышцы, поднимающей веко, и передним полюсом глаза. Светобоязнь см. раздел 25.24. Близорукость: суженная глазная щель, отсеивая боковые лучи, обеспечи-



Рис. 340. Гематома после травмы мягких тканей правой половины лба. Патологическая кровоточивость при тромбоцитопении.

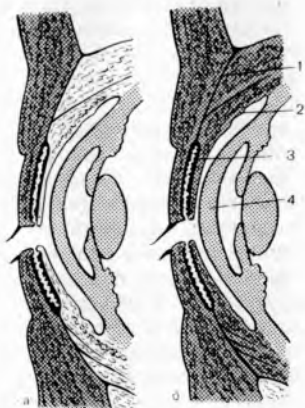


Рис. 341. Гематома век.

а — после кровотечения из мягких тканей головы кровь (темно-серая штриховка) обнаруживается только перед хрящом верхнего века; б — после перелома основания черепа и при кровоизлиянии в орбиту кровь обнаруживается и позади хряща, под конъюнктивой; 1 — перегородка орбиты; 2 — конъюнктива века; 3 — хрящ; 4 — роговица.

Рис. 342. Птоз века слева как изолированный неврологический симптом, совпавший по времени с гриппозной инфекцией. Ликвор нормальный. Полное восстановление через 3 нед.

вает более острое зрение («стенопические очки»). Двусторонний паралич лицевого и глазодвигательного нервов различной этиологии; при параличе лицевого нерва, если ребенок пытается закрыть глаз, он закатывается кверху. Апатия и сонливость различной природы. Столбняк. Ботулизм. Гиперплазия слезных желез (синдром Микулича). Псевдопаралитическая миастения. Генерализованная мышечная гипоплазия Краббе.

**Воспаление век** возникает под влиянием тех же самых факторов, что и воспаление кожи в других местах. Рыхлая ткань век особенно способствует развитию выраженного отека. Существуют также особые воспалительные поражения век. Экзема век, или краевая экзема век, часто распространяется и на конъюнктиву (аллергический блефароконъюнктивит). Herpes zoster в области I ветви тройничного нерва. Боль обычно очень сильная, как правило, возникают инфильтраты и изъязвления роговицы, конъюнктивит, ирит, опасность развития глаукомы. Дакриоцистит. Ячмень (*hordeolum*): острое гнойное воспаление сальной железы края века (наружный ячмень) либо мейбомиевой железы (внутренний ячмень). Возбудителями обычно бывают стафилококки.

Халазион обычно бывает следствием хронического воспаления мейбомиевой железы, не полностью излеченного ячменя или представляет собой простую ретенционную кисту. Ячмень разви-





Рис. 343. Почти полное закрытие глаз из-за нефротического отека.

вается остро, кожа над ним краснеет, становится болезненной. Халазион, напротив, выглядит как округлый плотный узел, кожа над ним не изменяется, боль обычно отсутствует. В течение месяцев халазион не меняет своих размеров, содержащее его иногда опорожняется, затем, вновь накапливается, иногда он достигает больших размеров.

Блефароконъюнктивит при синдроме Стивенса—Джонсона часто сопро-

вождается выпадением ресниц, в последующем может развиться эк- или энтропион, иногда образуется симблефарон. Хронический блефарит при поражении лобковыми вшами. Контагиозный моллюск: вирусная инфекция с излюбленной локализацией, в том числе и на веках. Трахома приводит к выраженному соединительнотканному уплотнению всей конъюнктивы (трахоматозный птоз).

**Невоспалительная ограниченная припухлость век.** Кисты слезных желез: образования желтовато-беловатого цвета, небольшого размера, обычно множественные. Пигментный невус. Телеангиэктатическая гемангиома часто обнаруживается у новорожденных, через 1—2 года она исчезает. Кавернозная гемангиома разной величины обычно появляется спустя месяцы после рождения, в последующем почти всегда исчезает спонтанно. Дермоидная киста: плотноэластическая небольшая опухоль чаще в латеральном отделе верхнего века и в области бровей. Лимфангиома, липома, фиброма. Небольшая прежде нейрофиброма верхнего века может вырастать до значительных размеров (нейрофиброматоз Реклингхаузена см. рис. 267).

#### **Другие анатомические особенности век.**

**Эпикант** («монгольская» складка) — дугообразная вертикальная складка у внутреннего угла глаза (см. рис. 68), весьма распространенная аномалия, встречающаяся при монголоидизме (болезнь Дауна, трисомия 21), но не специфичная для него. Эпикант находят также у многих здоровых детей грудного и более старшего возраста. У детей в возрасте около 10 лет

эпикант обычно исчезает в связи с ростом спинки носа кпереди.

Колобома века — треугольный дефект края века, из-за которого край кажется как бы надломленным, среди других симптомов встречается при синдроме Франческетти, а также синдроме Гольденхара (односторонняя колобома века и радужки, эпibuльбарный дермоид — дисплазия ушной раковины, гемигипоплазия лица). Энтропион — заворот края век к глазному яблоку, бывает врожденным, рубцовым (в результате рубцевания в конъюнктиве) и спастическим (при блефароспазме). Трение острого края век о роговицу и конъюнктиву вызывает воспаление и усиливает блефароспазм.

Эктропион — выворот края век — возникает вследствие паралича лицевого нерва или рубцевания после ожогов, других повреждений и воспалительных поражений. Симблефарон — сращение конъюнктивы век с конъюнктивой глазного яблока после ожогов, ранений и воспаления конъюнктивы.

#### 25.23.6. Изменения и особенности конъюнктивы

Конъюнктивa глаз плотно спаяна с подлежащими тканями только на задней поверхности век и по краю роговицы, со склерой она соединяется рыхло. Тонкая и прозрачная конъюнктивa не препятствует изучению расширенных сосудов и других анатомических особенностей склеры.

**Формы инъекции конъюнктивы** (рис. 344). Конъюнктивальная инъекция при конъюнктивите, физическом раздражении конъюнктивы, врожденной аномалии; цилиарная инъекция при воспалении в глубоких отделах глаза и при

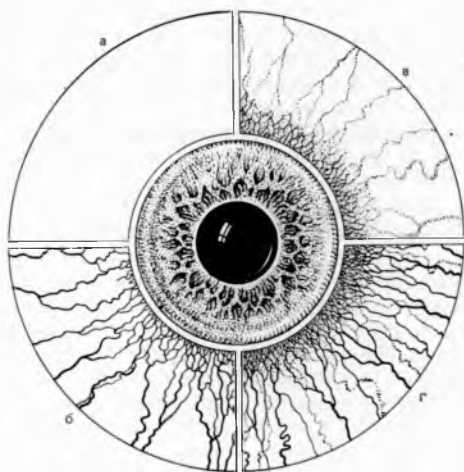


Рис. 344. «Красные глаза», формы инъекции сосудов глаза.

а — нормальная склера, б — инъекция поверхностных сосудов (конъюнктивальная инъекция); в — инъекция глубоких сосудов (цилиарная инъекция); г — смешанная инъекция.

его проникающих ранениях. Смешанная инъекция при воспалении наружных и внутренних отделов глаза, при острой глаукоме.

**Конъюнктивит.** Вирусный конъюнктивит при кори, инфекции риновирусами и отдельными типами аденовирусов с поражением и других слизистых оболочек, при herpes zoster (поражение I ветви тройничного нерва), изредка при краснухе, ветряной и натуральной оспе. Конъюнктивит при инфекции стрептококками, стафилококками, пневмококками и синегнойной палочкой. Дифтерийный конъюнктивит, сильный отек, опухание век, серовато-белые или желтоватые псевдомембранозные наложения на конъюнктиве, кровянисто- или фибринозно-гнойное отделяемое.

Гонобленнорея наблюдается прежде всего у новорожденных при инфекции из родовых путей матери и наиболее точно диагностируется обнаружением гонококков в мазках из отделяемого. После инкубационного периода 1—3 дня появляются покраснение одного или обоих глаз, хемоз (отек) конъюнктивы, тяжелый отек век. Отделяемое, вначале серозно-кровянистое, затем сливкообразное, гнойное, просачивается из-под закрытых век. Временами из-за склеивания краев век происходит скопление гноя. При обследовании и открывании глаза в этих случаях гной разбрызгивается (соблюдать осторожность при осмотре!). Возникает опасность слепоты из-за изъязвления и перфорации роговицы, а также в связи с ее рубцеванием в процессе заживления. Девочки нередко одновременно (или раньше) болевают гонорейным вульвовагинитом.

Бленнорея с включениями. Возбудитель — хламидия (*chlamydia oculogenitalis*) попадает в глаза ребенка из гениталий матери. Серозно-гнойный конъюнктивит у новорожденного развивается после 6—10 дней инкубационного периода. Особенно сильный отек конъюнктивы наблюдается в области переходной складки, спустя несколько недель заболевание проходит бесследно.

Конъюнктивит плавательных бассейнов вызывают те же возбудители, что и бленнорею с включениями. Отличие заключается только в очень скудной секреции из глаз.

**Паринó конъюнктивит.** Острый конъюнктивит, в большинстве случаев односторонний, с образованием многочисленных грануляций, изъязвлений и увеличением околоушных и подчелюстных лимфатических узлов. Заболевание продолжается около 4 нед. Наблюдается при туляремии, листернозе и др.

**Эпидемический кератоконъюнктивит** вызывают аденовирусы VIII типа. Поражается вначале один или сразу оба глаза преимущественно у внутреннего края. Заболевание высококонтагиозное, особенно для детей школьного возраста.

**Аллергический кератоконъюнктивит.** Прежде всего как реакция гиперчувствительности к пыльце цветущих растений (сенной риноконъюнктивит). Сильный хемоз и покрас-

нение конъюнктивы, жжение, зуд, светобоязнь, слезотечение, чувство давления в глазах. В мазках из конъюнктивального отделяемого обнаруживается большое количество эозинофилов. Другие причины: длительное применение атропина, пенициллин, цветы примулы.

**Синдром Рейтера.** Аллергическое реактивное состояние в большинстве случаев постинфекционного характера (после энтерита) с триадой: уретрит, конъюнктивит, артрит. Часто развиваются кератит и ирит. Болеют преимущественно дети старшего возраста.

**Фликтенулезный, или туберкулезно-аллергический, конъюнктивит** чаще наблюдается у детей в возрасте 4—6 лет с экссудативным диатезом. В прошлом его наблюдали часто и связывали с недавней туберкулезной инфекцией, в настоящее время встречается весьма редко. Характерный признак — отдельные, реже многочисленные узелки синевато-красноватого цвета (фликтены) в конъюнктиве около лимба роговицы. Отмечается конъюнктивальная, а часто и цилиарная инъекция. Блефароспазм, светобоязнь, сильное слезотечение бывают преимущественно при поражении роговицы. Причина болезни может быть связана с гиперергической реакцией на туберкулезную инфекцию (при проведении специфических тестов применять малые дозы туберкулина!), а также на сульфаниламиды, стрептококки и др.

**Трахома** (гранулематозный конъюнктивит) — наиболее опасное заболевание глаз, особенно распространенное в бассейне Средиземного моря и в Азии, редко в Центральной Европе. Начало болезни незаметное с постепенным развитием неспецифического конъюнктивита. В последующем в конъюнктиве появляются многочисленные «зернышки» (инфильтраты из лимфоцитов и плазматических клеток), которые расплавляются, изъязвляются, а затем рубцуются. Поражение роговицы приводит к нарушению зрения. Возбудитель: хламидия (*chlamydia trachomatis*).

Конъюнктивальная инъекция **при физическом раздражении**, в таких случаях надо допускать возможность вторичной инфекции.

Конъюнктивит новорожденных в связи с профилактикой гонобленнореи по Креде (закапывание в глаза нитрата серебра или пенициллина). Травматическое повреждение конъюнктивы. Раздражение инородным телом, которое остается в конъюнктиве. Ожог конъюнктивы (табл. 71) возникает от пороха, огня, искр из печи, гриля или от «бенгальского огня», а также от щелочей, кислот, химических карандашей. Чернильный карандаш вызывает окрашивание конъюнктивы и особенно опасен, так как содержащаяся в нем краска, диффундируя в ткани, оказывает токсическое действие. Ультрафиолетовое облучение вызывает сильное раздражение глаз, особенно при длительном пребывании на ярком солнце, на пляже или в высокогорье

**I степень, «красный глаз»:**

гиперемия конъюнктивы, слезотечение, блефароспазм, эрозия роговицы

**II степень, «стеклянный глаз»:**

хемоз, набухание роговицы, слущивание эпителия, блефароспазм

**III степень, «белый глаз»:**

некроз, омертвление, конъюнктивит белая, анемичная, сосуды почти не видны; роговица белая (как глаз вареной рыбы), потеря чувствительности

(«снежная слепота»). Аналогичное действие на глаза оказывает свет электросварки и кварцевой лампы. Из-за сильного раздражения роговицы возникают боль в глазах, слезотечение и блефароспазм. Раздражение отдельных участков сетчатки может приводить к временному выпадению соответствующих полей зрения. Нарушение порфиринового обмена вызывает светобоязнь.

**Врожденные аномалии.** Выраженным расширением и переполнением сосудов конъюнктивы сопровождаются тяжелые пороки сердца с шунтом справа налево и эритроцитозом («глаза сенбернара»), наследственная геморрагическая телеангиэктазия, или болезнь Ослера—Рандю, нередко с рецидивирующим кровотечением, мозжечковая атаксия-телеангиэктазия, или синдром Луи-Бар.

**Изменение цвета конъюнктивы** происходит по различным причинам.

**Кровоизлияния** в конъюнктиву наблюдаются при лицевом и другом предлежании плода, тяжелом кашле (например, при коклюше), переломах основания черепа, кровоточивости различного происхождения, тяжелом конъюнктивите разной этиологии.

**Желтое окрашивание** бывает при желтухе различного происхождения вследствие отложения билирубина в склере. О желтушности склер говорят в тех случаях, когда незначительная гипербилирубинемия обнаруживается только по изменению их окраски. Дифференциальную диагностику желтухи см. в разделе 49.1.

**Равномерное голубоватое окрашивание** обычно белой склере связано с уменьшением ее толщины и просвечиванием сосудистой оболочки и в норме наблюдается у детей раннего грудного возраста. Признаком патологии оно является при тяжелом поражении соединительной ткани, особенно при несовершенном остеогенезе, реже при синдроме Марфана.

**Пигментные пятна** наблюдаются при синдроме Пейтца—Егерса (наподобие веснушек), меланозе глазного яблока (пятна сланцево-серого цвета), алкаптонурии, при которой глыбчатые вкрапления пигмента в области глазной щели проявляются лишь с возрастом. Обменные нарушения (увеличение количества гомогентизиновой кислоты) у грудных детей можно

распознать по темному цвету мочи. Проба с хлоридом железа положительная. Позднее, у взрослых, это нарушение обмена вызывает охронозный артрит.

На конъюнктиве бывают и пигментные родимые пятна.

#### 25.23.7. Болезни роговицы

**Микрокорнеа** — уменьшение размеров роговицы (диаметр менее 10 мм) см. раздел 25.23.2. (микрофтальм).

**Мегалокорнеа (макрокорнеа)** — увеличение размеров роговицы (диаметр более 13 мм), см. раздел 25.23.2. (макрофтальм).

**Заболевания роговицы** педиатр не всегда может обнаружить и точно диагностировать, но он должен заподозрить их на основании анамнестических сведений о травме, при тяжелом конъюнктивите или по таким симптомам, как светобоязнь, блефароспазм, боль, нарушения зрения, цилиарная инъекция. Точный диагноз устанавливает окулист.

**Эрозии роговицы** после ее ранения.

**Поверхностный кератит** наблюдается при конъюнктивите различной этиологии, после ультрафиолетового облучения, ожогов (см. раздел о конъюнктивите).

**Эпидемический кератоконъюнктивит**, инфекция аденовирусами VII типа (см. раздел о конъюнктивите).

**Ползучая язва роговицы.** При дефекте эпителия суперинфекция (пневмо-, стафилококки) приводит к прогрессированию язвления на роговице. Часто развиваются ирит и гипопион (скопление гноя на дне передней камеры глаза). Основная опасность состоит в перфорации роговицы (паноптальмит), развитии вторичной глаукомы, выбухании роговицы (стафилома роговицы).

**Паренхиматозный кератит** как следствие врожденного сифилиса. Тяжелое воспаление роговицы возникает в возрасте старше 6 лет, она становится розовой из-за сильной цилиарной инъекции. В последующем вследствие рубцовых процессов роговица мутнеет. Положительные пробы на сифилис. Кроме паренхиматозного кератита, триаду Гетчинсона составляют глухота из-за поражения внутреннего уха и типичная деформация зубов.

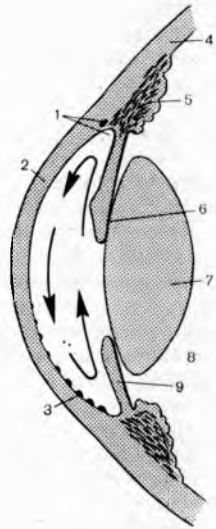
**Помутнение роговицы** может быть сплошным или в виде отдельных неправильной формы участков. Эту патологию вызывают острый кератит и его последствия; ранения роговицы, например, при использовании щипцов для родоразрешения; последствия ожогов (см. табл. 71); продолжительные нарушения слезоотделения, например, при параличе лицевого нерва, экзофтальме, продолжительном наркозе, нарушении функции слезных желез (синдром Шегрена); авитаминоз А, когда вначале отмечаются сухость и помутнение роговицы (ксерофтальмия), затем ее расплавление (кератомалация) и иногда выпадение хрусталика и радужки, возможен паноптальмит (рис. 345);



Рис. 345. Кератомалация при гиповитаминозе А. Помутнение и изъязвление роговицы обоих глаз у девочки 5 мес из лагеря беженцев, ни разу в жизни не получавшей овощей.

Рис. 346. Передние отделы глаза в разрезе. Направление тока жидкости в передней камере объясняет причину скопления преципитата внизу. Синехии возникают при отложении белка в месте соприкосновения хрусталика и радужки.

1 — угол камеры со шлеммовым каналом (венозный синус склеры); 2 — роговица; 3 — преципитат на десцеметовой оболочке (задняя пограничная пластинка); 4 — склера; 5 — цилиарное (ресничное) тело с цилиарной связкой; 6 — задняя синехия; 7 — хрусталик; 8 — задняя камера глаза; 9 — радужка.



семейная дистрофия роговицы, нарушения обмена веществ, чаще всего гарголизм (болезнь Пфаундлера—Гурлер); цистиноз (точечные помутнения стромы и мелкие кристаллические включения в роговице лучше всего видны с помощью щелевой лампы).

**Кольцо Кайзера—Флейшера** — круг коричневато-желтовато-зеленоватого цвета шириной около 2 мм у лимба роговицы (см. рис. 66) при гепатоцеребральной дистрофии (болезнь Вильсона—Коновалова).

**Птеригий** — крыловидная плева, складка конъюнктивы, сращенная с краем роговицы, наблюдается как последствие инфекционных процессов.

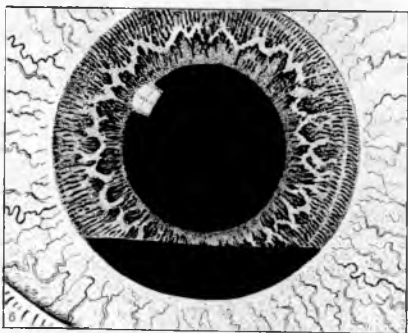
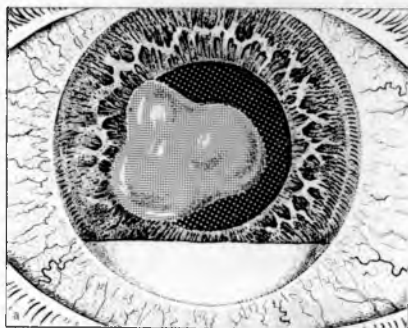
#### 25.23.8. Изменения передней камеры глаза, радужки и зрачка

Ирит, иридоциклит проявляются прежде всего цилиарной или смешанной инъекцией сосудов конъюнктивы вокруг радужки. Возможно образование небольшого преципитата из белка и лейкоцитов в передней камере глаза, лучше выявляемого с помощью щелевой лампы. Большое скопление преципитата и его оседание сопровождается образованием горизонтального уровня (гипопион, рис. 346, 347, а).

Экзогенный ирит, иридоциклит развиваются при проникаю-

Рис. 347. Изменения в передней камере глаза.

а — гипопион, белковый преципитат при язве на роговице; б — гифема, кровоизлияние в переднюю камеру после тупой травмы.



ших ранениях глаза или после них (возбудители: пневмо-, стафило-, стрептококки, синегнойная палочка), кератоконъюнктивите преимущественно воспалительного происхождения.

**Эндогенный ирит, иридоциклит** могут быть метастатическими (бактериемия или сепсис), преимущественно у детей со сниженным иммунитетом и при диабете. Ревматический ирит как особая форма эндогенного ирита развивается при ревматизме, ювенильном ревматоидном артрите (болезнь Стилла), важно исследование с щелевой лампой.

**Кровь в передней камере глаза (гифема)** скапливается при разрыве сосудов радужной оболочки и в большинстве случаев указывает на тупую травму соответствующего глаза (рис. 347, б). Рассасывание крови происходит в течение нескольких дней. Другими последствиями травмы могут быть глаукома и отслойка сетчатки.

**Аномалии радужной оболочки.** У грудных детей первых месяцев жизни радужка обычно голубоватого цвета. Со временем она светлеет или темнеет в зависимости от отложения соответствующего пигмента. Мелкие белые «фарфоровые» пятна находят у детей с трисомией 21 (синдром Дауна), отсутствие всякого пигмента — при альбинизме. Брови и ресницы почти белые. Через серовато-белую радужку просвечивает красное глазное дно. Зрачок кажется красным даже при боковом освещении, так как свет проникает в глаз не только через него, но и через радужку. Дети обычно страдают светобоязнью и плохо видят из-за гипоплазии макулярной области. Аниридия, или полное отсутствие радужки, лучше распознается при отесно падающем свете (рис. 348, см. цв. вкл.). Функциональные нарушения такие же, как и при альбинизме. Синдром Миллера: ани-



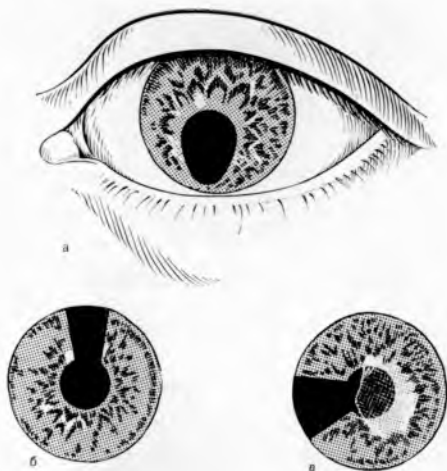


Рис. 349. Колобомы радужки.

а — врожденная колобома; б — после типичной операции по поводу глаукомы; в — после иридэктомии в связи с центральным рубцом радужки.

ридия в сочетании с нефробластомой. Синдром Гиллеспи: сочетание аниридии, мозжечковой атаксии и тяжелой олигофрении.

**Анатомические аномалии зрачка.** Остаток фетальной мембраны зрачка иногда сохраняется в виде нитчатого или сетчатого образования,

прикрепленного к кайме радужки (персистирующая пупиллярная мембрана). Колобома радужки — дефект радужной оболочки с нарушением формы зрачка (рис. 349). Врожденная колобома — дефект в нижней части радужки, колобома после операций по поводу глаукомы (гидрофтальма) — дефект в верхней части радужки, колобома в другом месте является результатом операции по улучшению зрения при обширных рубцах роговицы. Деформация зрачка обычно бывает следствием сращений между радужкой и хрусталиком, почти всегда развивается в результате ирита (см. рис. 346).

**Ширина зрачка** в первые месяцы жизни ребенка незначительна. Это физиологическое явление объясняется малым содержанием пигмента в радужной оболочке. Анизокория — разные размеры зрачков правого и левого глаза, миоз — сужение зрачков, мидриаз — расширение зрачков.

**Миоз** возникает часто при ирите, менингите, энцефалите, отравлении морфином и производными опиума, в том числе кокаином, инсектицидами (паратиазон), барбитуратами и никотином. Реакция зрачков на свет при отравлении опиатами отсутствует, введение налорфина вызывает их расширение. Паратиазон угнетает холинэстеразу и приводит к накоплению ацетилхолина, что сопровождается, помимо миоза, слюнотечением, поносом и профузным потом. Односторонний миоз при синдроме Горнера. Длительное его сохранение приводит к гетерохромии (более светлая радужка на стороне поражения).

**Мидриаз.** Двусторонний симметричный мидриаз обнаруживается при следующих состояниях. Эпилептический припадок (при фокальном припадке мидриаз, как правило, одно-

сторонний). Коматозные состояния различной этиологии; мидриаз — неспецифический признак всех коматозных состояний, за исключением комы при отравлении опиатами и паратионом, когда возникает миоз. Асфиксия новорожденных и тяжелые формы гипоксии другой этиологии у детей первых дней жизни. Высокое внутричерепное давление. Отравление этиловым и метиловым спиртом, ботулиническим токсином (общая сонливость, нарушения речи, косоглазие при сохранении сознания, важен анамнез!), грибами, атропином, белладонной, цианидом, цитизином (раkitник, рвота!), окисью углерода (розовый цвет лица!). Применение атропина и гоматропина с лечебной целью. Глаукома.

В физиологических условиях мидриаз возникает при сильной боли, испуге, других потрясениях и сразу же после пробуждения.

**Односторонний мидриаз** может быть при односторонней травме глазного яблока, фокальном судорожном припадке или после него, преимущественно односторонней черепно-мозговой травме, субдуральной гематоме.

**Односторонняя полная неподвижность зрачка.** Расширенный ареактивный зрачок на одной стороне может быть признаком травмы глаза, иногда с разрывом сфинктера, одностороннего паралича парасимпатической части глазодвигательного нерва. Аккомодация на этой стороне отсутствует, а подвижность глазного яблока может сохраняться.

**Неподвижность зрачков при амаврозе.** Слепота на оба глаза, связанная с нарушением периферического отдела зрительного анализатора, сопровождается расширением зрачков и отсутствием их реакции на свет. Сохраняется лишь реакция зрачков при конвергенции. При одностороннем периферическом амаврозе зрачок больного глаза суживается при освещении здорового глаза. Освещение больного глаза не приводит к сужению зрачка ни здорового, ни больного глаза. Реакция зрачков на свет сохраняется только при кортикально обусловленном (центральном) амаврозе.

**Рефлекторная неподвижность зрачков (синдром Аргайла Робертсона):** реакция зрачков на свет отсутствует или очень вялая, реакция на конвергенцию сохраняется и может быть даже повышенной, зрачки постоянно сужены. Синдром наблюдается при спинной сухотке, ювенильном параличе и после энцефалита.

**Пупилотония, синдром Эйди, тоническая реакция зрачков.** В  $\frac{2}{3}$  случаев бывает односторонней. Зрачки почти не реагируют на свет, как и при рефлекторной неподвижности, но в отличие от нее они при конвергенции и смыкании век вначале суживаются, затем медленно, «тонически» не менее 1 мин расширяются. Аккомодация также тонически замедлена, из-за чего острота зрения при взгляде вдаль после рассматривания близких предметов с трудом восстанавливается в течение нескольких

секунд. Отсутствуют также сухожильные рефлексы (коленные, ахилловы). Связь с сифилитической инфекцией отсутствует. Синдром наблюдается преимущественно у девочек.

«Светлый» зрачок указывает на катаракту (см. раздел о хрусталике) или ретинобластому, наиболее часто встречающуюся внутриглазную опухоль у маленьких детей, нередко уже в первые месяцы жизни, в 25% случаев двустороннюю, иногда семейного характера. Признаки: белый рефлекс в области зрачка (амавротический «кошачий глаз»), иногда косоглазие, односторонний мидриаз, разное окрашивание радужек, упорный односторонний конъюнктивит.

#### 25.23.9. Болезни хрусталика

**Изменения формы и положения хрусталика.** Подвывих хрусталика и его смещение (эктопия), снижающие остроту зрения, возникают при таких заболеваниях, как арахнодактилия, или синдром Марфана (при нем наблюдаются также малые размеры хрусталика, изменение его формы — сферофакция), синдром Маркезани (также брахидактилия, неуклюжие кисти), гомотистинурия (важные симптомы: слабоумие, судороги, цианид-нитропруссидный тест с мочой положительный). Опухоли и травмы также являются нередкой причиной подвывиха хрусталика.

**Катаракта.** Всякая негомогенность хрусталика обозначается как катаракта. Различают несколько видов катаракты.

Приобретенная катаракта возникает в результате обменных нарушений в строме хрусталика при сахарном диабете, гипопаратиреозе (паратиреопривная тетания) через несколько недель после рождения, при галактоземии уже в первые недели после рождения, а при недостаточности галактокиназы несколько позднее (триада: катаракта, олигофрения, цирроз печени), после рентгеновского или радиоактивного облучения по поводу опухолей мозга, лейкоза или перед трансплантацией костного мозга (изменения хрусталика возникают через несколько недель после облучения), во время и после ирита и иридоциклита, при ретролентальной фиброплазии, окулоцереброренальном синдроме Лоу и после длительной и массивной терапии кортикостероидами (редко).

Зонулярная (слоистая) катаракта возникает под влиянием непродолжительных вредных воздействий в пренатальном периоде: при эмбриопатии после краснухи, кори, эпидемического паротита, ветрянки (часто с другими пороками развития), при фетопатии, обусловленной врожденным сифилисом, токсоплазмозом, после скарлатины или после массивного рентгеновского облучения матери.

Вечная катаракта развивается в пубертатном возрасте или после него почти у 20% всех людей.

Травматическая катаракта после острой или тупой травмы глаза.

Звездчатая и точечная катаракта нередко наблюдается при синдроме Дауна, обычно в возрасте старше 10 лет.

#### 25.23.10. Застойный диск

Диск зрительного нерва является наиболее доступным для осмотра даже малоопытным детским врачом участком глазного дна. О застойном диске говорят тогда, когда его выпячивание превышает 6 диоптрий (1 диоптрия=0,3 мм), а вокруг соска отмечается отечность, ткани приобретают серый или сероватокрасный цвет, вены расширены, возможны кровоизлияния. Зрение долго остается нормальным (в противоположность невриту зрительного нерва).

**Причиной** застойного диска могут быть различные патологические процессы. Опухоли мозга (наиболее часто). Застойный диск раньше возникает и наиболее резко выражен при опухолях задней черепной ямки и мозжечка. Опухоли в области основания мозга и гипофиза реже вызывают застой диска и менее выраженный. Псевдоопухоли мозга — это нарушения, обусловленные отеком мозга и чаще связанные с кортикостероидной терапией и другими причинами.

Первичная внутренняя гидроцефалия, менингит, энцефалит, эпи- и субдуральные гематомы, абсцессы мозга, тромбоз синусов мозга, эпилептический статус, краниостеноз с компрессией мозга, интоксикация при передозировке витамина А. Повышение внутричерепного давления оказывает тем меньшее влияние на диски зрительных нервов, чем моложе ребенок и чем податливее свод черепа и роднички, поэтому при врожденной гидроцефалии застой дисков зрительных нервов наблюдается редко.

**Застойный диск с одной стороны** обнаруживают при объемных процессах в орбите: опухолях (например, глиома зрительного нерва), кровоизлиянии и воспалительных процессах. Во всех случаях почти всегда бывает экзофтальм.

#### 25.23.11. Косоглазие, страбизм

Движения каждого глаза осуществляются 6 глазными мышцами, при этом как в моторном, так и в сенсорном отношении оба глаза действуют содружественно, как один орган («двойной глаз»). Обычное зрение осуществляется как одинаково направленными движениями обоих глаз, так и противоположно направленными, например, при взгляде на близкий предмет (конвергенция). Слияние монокулярных изображений на сетчатке обоих глаз в единый зрительный образ называется **фузией**. Большинство людей сталкиваются с определенными затруднениями при фузии. Признаки ее декомпенсации периодически воз-

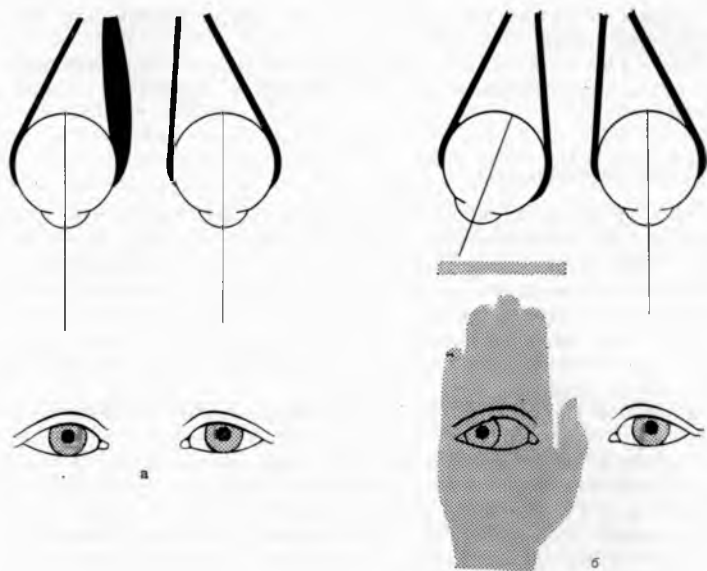


Рис. 350. Выявление латентного расходящегося косоглазия.

а — параллельная установка зрительных осей, обеспечивающая бинокулярную фиксацию объекта, требует усиленного напряжения внутренней глазной мышцы справа; б — при испытании фиксируют лампу и прикрывают один глаз рукой. Отпадает необходимость совмещения картины изображения в обоих глазах, поэтому прикрытый глаз смещается в положение покоя. Когда убирают руку, глаз вновь ищет объект и фиксирует его. Направление и объем совмещающих движений глаза при этом определяют угол латентного косоглазия.

никают в условиях перенапряжения (утомление, прием наркотиков, сильное психическое возбуждение). Они выражаются легким переходящим косоглазием. В подобных случаях говорят о **латентном косоглазии** в противоположность **явному косоглазию**. Выявление латентного косоглазия показано на рис. 350.

**Явное косоглазие** означает, что оси зрения обоих глаз не встречаются ни в одной из точек рассматриваемого объекта (рис. 351), и возникает в связи с врожденной или приобретенной слабостью зрения на один глаз, выраженным дефектом преломляющей способности, одно- или двусторонним, неправильным анатомо-функциональным положением глазного яблока в орбите, неправильным прикреплением глазных мышц, параличом глазных мышц, нарушением центральной нервной системы.

Отсутствие координации осей зрения приводит к тому, что на симметричных участках сетчатки каждого глаза отражаются разные, несовпадающие изображения. Сенсорные центры обычно подавляют одно из этих изображений, устраняя тем самым его двоение. В подобных условиях воспринимается изображение

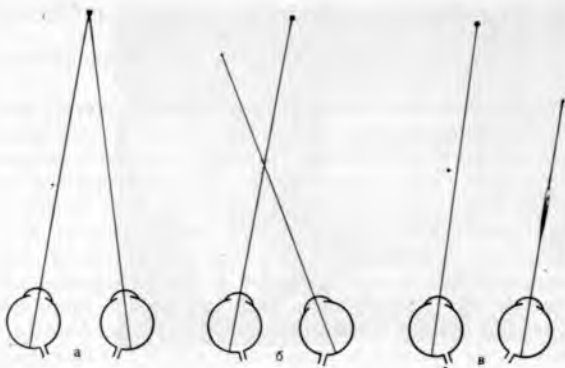


Рис. 351. Косоглазие. Направление и ход зрительных осей при нормальном бинокулярном зрении (а), при конвергирующем (сходящемся) косоглазии (б) и при дивергирующем (расходящемся) косоглазии (в). Точки сверху — объект фиксации.

только одного (так называемого ведущего) глаза. Иногда роль ведущего глаза играет то один, то другой глаз поочередно (**перемежающийся страбизм**). Благодаря этому зрительные способности каждого глаза остаются нормальными. Если роль ведущего всегда выполняет только один глаз (**униокулярный страбизм**), то способности второго глаза к восприятию изображения постоянно подавляются и возникает амблиопия. Все это объясняет большое значение ранней диагностики и лечения косоглазия.

**Детальное выявление косоглазия** можно осуществить следующим образом.

Есть ли содружественное косоглазие? Каждый глаз в отдельности может обладать полным объемом движений, но при бинокулярном зрении выявляется постоянный угол косоглазия.

Есть ли паралитическое косоглазие? При исследовании выявляется ограничение подвижности пораженного глаза. Диссоциация в положении глазного яблока значительно увеличивается при наблюдении за движениями обоих глаз, особенно в сторону пораженной мышцы.

Есть ли ведущий глаз и какой? После того как ведущий глаз закрыт, фиксацию изображения берет на себя больной, ранее косивший глаз. Если этот глаз сохраняет свое ведущее положение после того, как открывается другой глаз, то можно сделать вывод о сохранении нормального зрения обоими глазами. Если после открытия другого глаза первый сразу уступает ему свою роль ведущего, то это указывает на монокулярное зрение и позволяет предположить амблиопию косящего глаза.

Дополнительным подтверждением монокулярного зрения

может служить недовольство и протест ребенка, когда ему закрывают соответствующий глаз.

Различают паралитическую и непаралитическую формы косоглазия.

### **Непаралитическое, содружественное, косоглазие.**

**Сходящееся косоглазие** — наиболее частая форма нарушения установки глаз, особенно у детей младшего возраста. Основные его причины следующие. Гиперметропия, дальновзоркость: косоглазие возникает в связи с тем, что дальновзоркий вынужден аккомодировать даже при взгляде вдаль. Внутреннее (сходящееся) косоглазие возникает при этом в связи с тем, что аккомодация и конвергенция в физиологических условиях взаимосвязаны. Врожденная слабость фузии. Нарушение координирующей центральной нервной системы. Анатомо-механические аномалии орбиты и наружных мышц глаза (неправильное прикрепление мышц) и недостаточно изученные наследственные факторы, связанные с доминантным или рецессивным наследованием.

Выраженная склонность к конвергенции у новорожденных и детей раннего грудного возраста иногда может симулировать косоглазие, она ликвидируется ко второму полугодю жизни. Необходимо точное отграничение от паралитического косоглазия.

**Расходящееся (наружное) косоглазие** наблюдается преимущественно у детей старшего возраста и у взрослых. Большое значение в его развитии имеют нарушения преломляющей способности глаза, прежде всего миопия.

**Вертикальное косоглазие** с отклонением косящего глаза вверх или вниз вследствие аномалии преломляющей способности глаза.

**Паралитическое косоглазие.** Параличи наружных мышц глаза вызывают различные изменения в установке глаз. Дети, пытаясь избежать двоения в глазах, устанавливают голову в такое положение, чтобы совместить изображение рассматриваемого объекта на симметричных участках сетчатки обоих глаз. Этим объясняется вынужденное положение головы у детей с косоглазием. Если косящий глаз закрыт, то вынужденное положение тут же исчезает. Эта так называемая окулярная кривошея в большинстве случаев связана с врожденным парезом блокового нерва (паралич верхней косой мышцы с вторичной гиперфункцией нижней косой мышцы). Формы паралитического косоглазия многообразны и зависят от поражения определенных мышц.

Парез прямой латеральной мышцы (парез отводящего нерва): глазное яблоко не отводится кнаружи при взгляде в сторону пораженной мышцы (рис. 352).

Парез прямой медиальной мышцы: пораженный глаз не приводится кнутри и отстает при взгляде в сторону здорового глаза.

Рис. 352. Паралич отводящего нерва слева при опухоли задней черепной ямки (медуллобластоме). При взгляде прямо левый глаз стоит в положении сходящегося косоглазия. Ребенок повернул голову влево, чтобы обеспечить совмещение зрительного изображения.



Парез верхней прямой мышцы: глаз отстает или остается неподвижным при взгляде кверху и кнаружи.

Парез нижней прямой мышцы: глаз отстает при взгляде книзу и кнаружи.

Парез нижней косой мышцы: глаз отстает при взгляде вверх и внутрь.

Парез верхней косой мышцы (парез блокового нерва): глаз отстает при взгляде вниз и внутрь.

Парез глазодвигательного нерва: глаз отклонен кнаружи и немного книзу, зрачок не реагирует на свет, расширен, аккомодация парализована, птоз верхнего века.

Причиной параличей могут быть поражения ядер черепных нервов, стволов и ветвей самих нервов или мышц при врожденных пороках развития (аплазия ядер Мебиуса, аплазия мышц), воспалении (энцефалит, энцефалопатия, менингит, флегмона орбиты), поражениях бактериальными токсинами (дифтерия, скарлатина, ботулизм), при объемных процессах в стволе мозга, на основании мозга или в орбите, при травмах с их прямым (переломы) и опосредованным действием (кровоизлияние, инфекция).

**Псевдокосоглазие** чаще наблюдается при одно- или двустороннем, неравномерно выраженном эпиканте. Вертикальная складка кожи закрывает часть склеры у медиального края глаза, создавая картину, напоминающую сходящееся косоглазие (рис. 353).

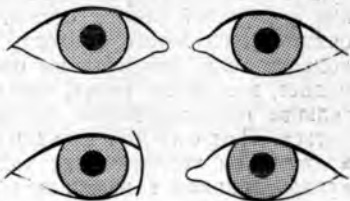


Рис. 353. Псевдокосоглазие из-за эпиканта на правом глазу (снизу). Правильная установка зрительных осей.



Нистагм — произвольные ритмические двухфазные движения глазных яблок, которые происходят в обе стороны с одинаковой скоростью (маятникообразный нистагм) или состоят из быстрых и медленных фаз (толчкообразный нистагм).

**Маятникообразный нистагм** (глазной нистагм): движения глазных яблок быстрые или медленные, с большой (крупноразмашистые) или малой (мелкоразмашистые) амплитудой, горизонтальные, вертикальные или ротаторные. Он указывает на двусторонние врожденные или приобретенные в раннем детском возрасте нарушения зрения, связанные с катарактой, помутнением роговицы, альбинизмом, полной цветовой слепотой, ретролентальной фиброплазией, аплазией желтого пятна, или на наследственный нистагм, проявляющийся сразу после рождения, связанный с нарушением центральной регуляции, и амблиопию (амблиопический нистагм, так называемые поисковые движения).

**Толчкообразный нистагм** — независимые от зрения горизонтальные движения глаз, состоящие из медленной фазы (фаза раздражения) и противоположно направленной быстрой фазы (фаза фиксации, возвращения в исходное положение). По направлению быстрой (!) фазы говорят о право- либо о левостороннем нистагме.

**Физиологические формы нистагма.** Установочный нистагм возникает преимущественно при утомлении, а также под влиянием барбитуратов, дифенина (гидантоин), алкоголя. Оптикинети́ческий (фиксационный) нистагм лучше известен как железнодородный нистагм. Лабиринтный нистагм наступает сразу после прекращения вращательных движений или после впрыскивания холодной или горячей воды в наружный слуховой проход.

**Патологический толчкообразный нистагм** вызывают отравления барбитуратами и дифенином, воспалительные заболевания лабиринта: тимпаногенный лабиринтит как осложнение острого и хронического среднего отита, менингогенный лабиринтит как осложнение менингита при менингококковой инфекции и эпидемическом паротите, гематогенный лабиринтит и лабиринтит при herpes zoster (oticus).

**Травматизация преддверия лабиринта.** Результаты вывиха стремечка при импрессионной травме (всовывание в слуховой проход острой палочки, неосторожная попытка очищения слухового прохода, неумелое удаление из него инородного тела, неправильно проведенный парацентез). Ребенок падает, возникают рвота, резко выраженный нистагм и вращательное головокружение, не позволяющее самостоятельно подняться. Перелом пирамиды височной кости с повреждением перепончатых полукружных каналов лабиринта, с кровоизлиянием в него или последующей инфекцией. С отря-

сение лабиринта при тяжелой травме головы: головокружение, рвота, шаткость походки, выраженные в различной степени. Проникновение холодного воздуха, прохладной воды в полость среднего уха через большую перфорацию в барабанной перепонке. Опасность особенно велика при плавании и нырянии.

Патологические процессы в области задней черепной ямки. Опухоли мостомозжечкового угла, в большинстве случаев невриномы слухового нерва, или субарахноидальные кисты. Дети жалуются на шум в ушах, нарастающую глухоту, а затем выпадение функции тройничного нерва. Нистагм становится особенно сильным при повороте глаз в сторону поражения. Опухоли и воспалительные процессы мозговых оболочек в области основания черепа, моста, ножки мозга и среднего мозга.

## **25.24. Нарушения зрения**

**Дефекты преломления см. раздел 2.4.3.**

### **25.24.1. Светобоязнь (фотофобия)**

Смыкание век, более или менее выраженное, отождествляется со светобоязнью. Однако повышенная чувствительность к свету не является его единственным и причинным обоснованием. Отличие ретинальной светобоязни несложно: если речь идет только о ней, то в затемненном помещении напряжение век становится нормальным. Возможны условия для развития как односторонней, так и двусторонней светобоязни. Как правило, страдают оба глаза, хотя при углубленном исследовании объективные признаки светобоязни нередко обнаруживаются только в одном глазу.

**Причины фотофобии.** Воспаление конъюнктивы, роговицы и радужки вирусной, бактериальной или аллергической природы: конъюнктивит (также фликтена), кератит, иридоциклит. Длительно существующая светобоязнь часто оказывается нераспознанным ранним симптомом ювенильного хронического артрита, прежде всего олигоартритической формы. Фотоэлектрический кератит после чрезмерного ультрафиолетового облучения (незащищенные глаза в ясный снежный день, кварцевание в помещениях). Последствия повреждений конъюнктивы и роговицы: эрозии, язвы, кровоизлияния. Подконъюнктивальное «спонтанное» кровоизлияние при кровоточивости, повышенной ломкости сосудов и коклюше; инородные тела в конъюнктивальном мешке, роговице или на ней, а также ушиб глаза, глаукома, приступ мигрени (у 75% больных), снежная слепота, альбинизм, аниридия, акродиния, цистиноз, синдром Хартнупа, глобидно-клеточная лейкодистрофия Краббе, психогенная гиперчувствительность.

**Метаморфопсия** — нарушения зрительного восприятия с искажением формы, цвета и размера объекта. Причиной обычно бывает **патология глаз**: астигматизм и другие изменения преломляющих сред глаза с нарушением аккомодации, хориоидит, отслойка сетчатки, дегенерация желтого пятна.

Метаморфопсия может быть также **симптомом психических нарушений** с ошибочной оптической интерпретацией, иллюзиями и галлюцинациями как в отношении к другим лицам, так и к себе.

**Синдром Капгра** — неспособность опознать личность, когда даже близкие кажутся чужими, но принявшими их облик двойниками (агнозия идентификации). Иногда психически больной может осознать себя как своего собственного двойника.

**Феномен выхода.** Больные с тяжелыми церебральными поражениями (черепно-мозговая травма, энцефалит, агония) ощущают себя вне своего тела: «Я стою рядом с собой».

**Синдром «Алиса в стране чудес»**, наименование дано по аналогии с событиями в сказках Льюиса Кэрролла. Вероятно, нарушение кровотока в париетальных отделах мозга приводит к тому, что другие люди или части собственного тела воспринимаются измененными по величине, форме или цвету. Наблюдается отчуждение собственного «я» (деперсонализация). Возможна также неспособность ориентироваться в пространстве и времени. Описанные поражения могут быть полиэтиологичными, поэтому и условия их проявления в отдельных случаях значительно варьируют: психомоторный церебральный припадок, приступ мигрени, опухоль мозга, энцефалит, высокая лихорадка (делирий при лихорадке), интоксикация, действие наркотических ядов, нарушения сна, особенности процесса засыпания, шизофрения.

### 25.24.3. Диплопия

Двоение в глазах представляет собой внезапно возникающее ощущение, которое четко могут описать только дети старшего возраста. Маленькие дети реагируют на него сильным возбуждением, беспокойством и страхом. При диплопии видны два изображения одного и того же предмета, расположенные рядом. Эти изображения наслаиваются или смещаются вкось по отношению друг к другу. Диагноз бинокулярной диплопии несложен: двоение пропадает, как только один глаз будет закрыт. Наблюдается косоглазие (см. рис. 351).

**Расходящееся косоглазие** характеризуется тем, что дополнительное изображение возникает на стороне, противоположной косящему глазу (гетеронимная, перекрестная, диплопия).

**Сходящееся косоглазие** отличается тем, что дополнительное

изображение находится на стороне косящего глаза (гомонимная диплопия).

Двоение в глазах почти всегда связано с парезом мышц глаза. Парезы могут быть настолько незначительными, что нарушения конгруэнтности бифокального изображения можно распознать только с помощью точного индикатора.

**Причины:** неврогенные параличи наружных мышц глаза (см. раздел 25.23.11), миопатии, анатомическое смещение одного из глаз (см. раздел о косоглазии 25.23.11 и об изменении положения глазного яблока 25.23.3); поражение зрительных центров коры полушарий мозга, ассоциативных центров и связывающих их путей в результате опухолей (и «псевдоопухолей» при кортико-костероидной терапии), воспаления, сосудистых и травматических повреждений (ушиб, сотрясение). Разные звенья зрительного аппарата могут страдать при отравлениях окисью углерода, трихлорэтиленом, ботулиническим токсином и змеиным ядом.

#### 25.24.4. Нарушения цветовосприятия

Нарушения в восприятии цвета у мальчиков встречаются чаще (8%), чем у девочек (0,4%). Обычно речь идет о нарушении восприятия красного и зеленого цветов с значительными индивидуальными различиями — от небольшого снижения до полной неспособности воспринимать эти цвета.

**Полная цветовая слепота** наблюдается крайне редко, является наследственным рецессивным признаком и связана со светобоязнью, амблиопией и маятникообразным нистагмом.

#### 25.24.5. Амблиопия, амавроз

Нарушения объема зрения грубо разделяют на амблиопию и амавроз.

**Амблиопия** — ослабление световосприятия или ограничение полей зрения.

**Амавроз** (слепота) — полное отсутствие всякой способности воспринимать свет.

**Оценка состояния зрения.** Тестирование зрения — слежение за предметами и за источником света. Мигательный рефлекс появляется начиная с 6-й недели. В позднем грудном возрасте дети начинают хватать предметы. Исследование зрения у детей старшего возраста можно проводить с помощью таблиц, на которых изображены понятные детям символы. Определение поля зрения возможно лишь у детей школьного возраста. Ориентировочно его определяют, подводя сбоку какой-либо предмет и фиксируя положение, в котором уловил этот предмет устремленный вперед неподвижный взгляд. **Офтальмоскопия** — изучение диска зрительного нерва, желтого пятна, сетчатки (застойный диск см. раздел 25.23.10.).

Для этого исследования необходимо достаточно расширить зрачок.

**Подозрение на слепоту или на выраженную слабость зрения** возникает при следующих нарушениях.

Отсутствие фиксации взора у ребенка старше 6 мес, ненправленные движения глазных яблок (амблиопический нистагм).

Отсутствие мигательного рефлекса при быстром приближении какого-либо объекта.

Отсутствие оптико-кинетического нистагма, выявляемое следующим тестом: перед ребенком быстро протягивают в горизонтальном направлении длинную бумажную ленту с изображенными на ней фигурками. Здоровый ребенок фиксирует взгляд на этих фигурках, в результате чего возникает нистагм.

Неподвижные, не реагирующие на свет зрачки.

Окулодигитальный феномен: ребенок упорно трет и давит на область глаза, в то же время не обнаруживается никаких морфологических отклонений, объясняющих это стремление ребенка.

Неуверенность походки и частые падения.

Крайнее приближение предмета к глазам при попытке его рассмотреть.

При слепоте на один глаз ребенок протестует, когда ему закрывают здоровый глаз в процессе диагностического обследования.

### **Причины амавроза и амблиопии.**

Нарушение прозрачности роговицы, хрусталика; заболевания стекловидного тела: разжижение стекловидного тела по разным причинам, ретролентальная фиброплазия, которая наблюдается у недоношенных детей или у новорожденных, страдающих от гипоксии и помещенных в атмосферу с высоким содержанием кислорода. При этом отмечается значительная пролиферация сосудов сетчатки с проращением в стекловидное тело.

Пороки развития сетчатки, например колобома.

Диабетическая ретинопатия: дегенеративные изменения сетчатки на почве многолетнего сахарного диабета.

Тромбоз центральной артерии сетчатки при ее эмболии (чаще на фоне эндокардита или при жировой эмболии после множественных переломов костей) с внезапной потерей зрения.

Тромбоз центральной вены при инфекционных или неопластических поражениях орбиты.

Отек сетчатки при остром гломерулонефрите (псевдоуремия) или после тупой травмы глаза.

Дегенеративные заболевания сетчатки. Под пигментным ретинитом подразумевают прогрессирующую дегенерацию светочувствительных клеток сетчатки и одновременное перемещение пигмента из пигментного слоя эпителия в разру-

шенную сетчатую оболочку. Он наблюдается при синдроме Лоренса—Муна—Бидля, синдроме Шегрена—Ларссона, инфантильной амавротической идиотии Тея—Сакса, а также синдроме Альстрема—Хальгрена: сочетание ожирения, сниженной толерантности к глюкозе с переходом в сахарный диабет и тугоухости.

Поражения сетчатки при инфекционных болезнях (корь, токсоплазмоз, сифилис). Корь может вызывать тяжелые поражения вплоть до слепоты. Выпадения полей зрения при токсоплазмозе незначительны, как и при врожденном сифилисе. Слепота при сифилисе возникает из-за паренхиматозного кератита.

Отслойка и разрыв сетчатки могут возникать вследствие травм, опухолей (ретинобластома, ретинальный ангиоматоз, или болезнь Гиппеля—Линдау, туберозный склероз, нейрофиброматоз Реклингхаузена).

Заболевания зрительных нервов обычно приводят к общему снижению зрения, полной слепоте или характерным выпадениям полей зрения. Пороки развития (колобома зрительного нерва часто в сочетании с колобомой сетчатки). Застойный диск различного происхождения. Атрофия зрительного нерва различной природы, чаще при застойном диске, глаукоме, сифилисе (ювенильный табес). Опухоли зрительного нерва (глиома, нейрофиброма, менингиома, расположенная во влагалище зрительного нерва). Травматические повреждения зрительного нерва в орбите, канале или в полости черепа. Неврит зрительного нерва, при этом папиллит и ретробульбарный неврит отличаются по своей клинической симптоматике. Ретробульбарный неврит в отличие от застойного диска очень быстро вызывает тяжелые нарушения зрения в течение нескольких дней. Офтальмоскопически изменений может не быть. Характерно выпадение центральных полей зрения. Причины: заболевания околоносовых пазух, миндалин и зубов, рассеянный склероз, сифилис, туберкулезный менингит, острые инфекции (корь, скарлатина, тиф, herpes zoster), а также отравление метиловым спиртом.

Разрушение волокон зрительного нерва у хиазмы при опухолях в области гипофиза, прежде всего при краниофарингиоме. Выпадение височных полей зрения с обеих сторон характерно для разрушения перекрещивающихся в хиазме нервных волокон. Выпадение полей зрения при других опухолях вблизи турецкого седла (эозинофильная гранулема, гранулема при болезни Хенда—Шюллера—Крисчена) при базальном менингите, пороках развития сосудов на основании мозга и при переломах основания черепа не имеет столь характерных особенностей.

Поражения центрального зрительного пути вследствие кровоизлияния в мозг различного генеза, при опухоли, аплазии и других пороках развития (порэнцефалия), вслед-

ствии атрофии при гидроцефалии, поражении сосудов, после кровоизлияний и энцефалита.

Истерическая амблиопия. Потерю зрения психогенного происхождения можно заподозрить тогда, когда ребенок жалуется на внезапно развившееся значительное ухудшение зрения на один или оба глаза, а локальные изменения глаз, по крайней мере видимые, отсутствуют. Определяется выраженное сужение полей зрения по концентрическому типу, при этом ребенок двигается, хорошо ориентируясь в пространстве; реакция зрачков на свет сохранена. Причину истерической амблиопии, как правило, следует искать в жизненных трудностях (неудачи в школе, чрезмерное честолюбие, перегрузки, ссоры).

# ИЗМЕНЕНИЯ В ОТДЕЛЬНЫХ ОБЛАСТЯХ ТЕЛА

## (продолжение)

### 26. Шея

#### 26.1 Особые кожные изменения

**Общие кожные изменения** описаны в главе 22.

**Рубцы** в области шеи могут быть следствием следующих заболеваний или лечебных вмешательств: разреза или спонтанного вскрытия абсцедирующего лимфаденита шеи преимущественно в результате гнойной инфекции, удаления лимфатических узлов, опухолей или кист (при гладком послеоперационном течении на месте разреза нежный линейный рубчик), трахеотомии, перенесенного туберкулеза лимфатических узлов шеи с их расплавлением и образованием свищей (втянутые, обычно пигментированные рубцы на верхнебоковой поверхности шеи), перенесенного актиномикоза (втянутые, обычно множественные рубцы), ангинозно-бубонной формы туляремии (втянутые рубцы).

**Участки покраснения** на шее могут быть признаком опрелости, интертригинозного дерматита, преимущественно у полных грудных детей, флегмоны, натечного абсцесса, ограниченного воспаления при лимфадените различной этиологии, инфицированных кист шеи, проведенной лучевой терапии злокачественных новообразований на шее, странгуляции в результате несчастного случая или жестокого обращения.

**Усиленный рисунок вен** на шее см. раздел 24.5.1.

**Свищи на шее** возникают при воспалительных заболеваниях мягких тканей: подостром гнойном лимфадените, туберкулезе лимфатических узлов шеи, ангинозно-бубонной форме туляремии, актиномикозе, а также в рудиментах второй жаберной щели, когда находят ямки, короткие сухие ходы и более глубокие свищи, которые могут соединяться с кистами. Эти образования в большинстве случаев располагаются у переднего края грудиноключично-сосцевидной мышцы и могут обнаруживаться уже у грудных детей. Однако наполнение и увеличение кист происходит позднее, их диагностируют преимущественно в младшем детском возрасте или позднее.





Рис. 354. Лимфатические узлы головы и шеи. Пути притока и оттока лимфы. 1 — затылочные лимфатические узлы; 2 — ретроаурикулярные; 3 — преаурикулярные; 4 — лимфатические узлы за углом нижней челюсти; 5 — подчелюстные; 6 — лимфатические узлы бокового треугольника шеи.

Рис. 355. Тяжелая форма токсической дифтерии у юноши. Перигландулярный отек («шея цезаря»), дифтерия носа.

## 26.2. Опухоли на шее

Опухолевидные образования на шее под неизменной кожей могут быть проявлением следующих заболеваний.

**Воспалительные заболевания лимфатических узлов.** Локализация лимфатических узлов и зоны лимфотока представлены на рис. 354. Этиология лимфаденита описана в разделе 24.7.1. Увеличение лимфатических узлов и значительный перигландулярный отек заставляют заподозрить прежде всего дифтерию (рис. 355). Обызвествление увеличенных лимфатических узлов характерно для их старого туберкулезного поражения.

**Опухоли лимфатических узлов** могут быть первичными и метастатическими. Лимфогранулематоз и лимфосаркомы часто поражают именно лимфатические узлы шеи. Длительно существующие «холодные» лимфатические узлы могут быть основным проявлением карциномы щитовидной железы.

**Лимфангиомы (кистозная лимфангиома шеи)** см. раздел 24.7.4 и на рис. 266.

**Гемангиома** см. раздел 22.9, рис. 183.

**Кисты шеи** как рудименты второй жаберной щели обычно локализируются у переднего края грудиноключично-сосцевидной мышцы, часто осложняются свищами. Воспалительное покраснение кожи, лихорадка, боль и быстрое увеличение кисты, как правило, указывают на развитие вторичной инфекции. В редких

Рис. 356. Дистопия ткани щитовидной железы, подтвержденная скинтиграфией.

а — схематическое изображение в переднезаднем положении; б — вид сбоку, струма в корне языка; 1 — корень языка (50 % всех случаев дистопии щитовидной железы); 2 — краниально от подъязычной кости (25 %); 3 — ниже подъязычной кости (25 %), включая пирамидальную долю щитовидной железы; 4 — нормальное положение обычной щитовидной железы. Внутригрудное расположение встречается крайне редко.



случаях полость кисты соединяется широким ходом с дыхательным путем в области шеи, из-за чего может раздуться синхронно с дыханием.

**Кисты срединной линии шеи (дистопическая ткань щитовидной железы)** обычно представляют собой рудимент ductus thyrogeoglossus. Срединные кисты шеи и мягкие узлы в этой области необходимо отличать от сходных образований на боковой поверхности шеи. В большинстве случаев речь идет о дистопии ткани щитовидной железы в виде опухолевидного образования над гортанью и у самого корня языка. Причины этой аномалии заключаются в том, что закладка щитовидной железы не опускается или опускается неполностью из области корня языка на свое обычное место под щитовидным хрящом. В одних случаях щитовидная железа располагается слишком высоко, в других она находится на обычном месте, а сверху задерживается дополнительный узел железистой ткани. Скintиграфия позволяет установить точный диагноз, идентифицировать эти образования как накопительный орган с количественным распределением ткани щитовидной железы (рис. 356).

**Подкожная эмфизема** характеризуется своеобразным хрустом под пальпирующими пальцами (см. раздел 24.4).

### 26.3. Зоб

**Необычное положение щитовидной железы** см. раздел 26.2.

**Увеличение щитовидной железы (струма)** может быть диффузным и узловым. **Функция железы** при этом может быть нормальной (эутиреоидный зоб), повышенной (тиреотоксический зоб) или сниженной (гипотиреоидный зоб).

В зависимости от распространенности в данной местности различают эндемический, спорадический и семейный зоб.

**Местные проявления зоба.** Деформация шеи, симметричная или несимметричная (чаще больше увеличивается одна из долей). Сдавление трахеи, иногда до саблевидного сужения ее просвета (на рентгенограммах), что может вызывать инспираторное диспноэ не только при напряжении, но и в покое, особенно при

отеке слизистой оболочки на фоне присоединившейся инфекции. Загрудинный зоб, который лучше диагностируется с помощью рентгенологического и скинтиграфического исследования, может вызывать не только диспноэ, но и затруднение венозного оттока на уровне верхней апертуры грудной клетки.

В практическом отношении наиболее удобна следующая группировка: зоб новорожденных, ювенильный (эутиреоидный) зоб, тиреотоксический зоб и узловый зоб.

**Зоб новорожденных.** Увеличение щитовидной железы у новорожденных может быть различным. Величина зоба и его расположение определяют выраженность стридора и диспноэ.

Проба с лордозированием в дифференциальной диагностике стридора: переразгибание в шейном отделе позвоночника улучшает дыхание и уменьшает стридор тогда, когда он вызван зобом. Если удушье вызвано другой причиной, улучшения не наступает. Врожденный зоб бывает спорадическим. Он чаще бывает в эндемичных по зобу районах, где отмечается недостаточность йода (и отсутствует соответствующая профилактика). Причины: недостаток йода в эндемичных по зобу областях, действие тиреостатических препаратов и йода, которые мать принимала во время беременности, генетически обусловленная недостаточность синтеза гормона, которые постнатально приводят к гипотиреозу. Функция щитовидной железы может быть нормальной или слегка пониженной (тогда повышается уровень тиреостимулирующего гормона). Зоб новорожденных очень чувствителен к введению йода или тироксина, что используется в дифференциальной диагностике. Железа при лечении обычно уменьшается в течение нескольких недель.

**Ювенильный эутиреоидный зоб** — наиболее частая форма зоба, обычно развивается в возрасте от 10 до 15 лет, поэтому именуется также пубертатным или препубертатным зобом. Функция щитовидной железы бывает нормальной (эутиреоидный зоб), увеличение же ее размеров, по-видимому, обусловлено повышенной гормональной потребностью в данном возрасте. Зоб в большинстве случаев диффузный, только через несколько лет возможно узловое уплотнение (рис. 357). Его последствия прежде всего косметические, механическое сдавление трахеи встречается весьма редко. Дифференциальная диагностика с помощью лабораторных тестов заключается в четком отграничении зоба прежде всего от гипертиреоза, который ошибочно принимают за вегетативную лабильность у подростков (особенно у девочек).

**Гипотиреоидный зоб** обнаруживается у детей любого возраста, часто с семейной предрасположенностью. Он может быть как диффузным, так и узловым. Его клиническую симптоматику и этнологию см. в разделе 5.5.1.

Основными признаками гипотиреоза в грудном возрасте являются пролонгированная желтуха, слабость сосания, запор, большой живот и пупочная грыжа, большой широкий язык, грубые черты лица с маленькими глазными щелями, сухая пас-

Рис. 357. Пубертатный (эутиреоидный) зоб.

тозная кожа. В младшем детском возрасте — задержка психомоторного развития, тонкие ломкие волосы, низкий хриплый голос, низкорослость и анемия.

Рентгенологически выявляется задержка окостенения запястных костей. Лабораторные исследования обнаруживают снижение уровня тироксина ( $T_4$ ). При первичном гипотиреозе увеличено содержание тиротропного гормона (ТТГ), особенно после введения тиролиберина (рилизинг-гормона гипофиза). При вторичном гипотиреозе уровень ТТГ после введения тиролиберина остается низким.

Из-за сходства внешних проявлений гипотиреоза, трисомии 21 (болезнь Дауна) и болезни Пфаундлера — Гурлер возможна ошибочная диагностика.

**Тиреотоксический зоб** (диффузный токсический зоб). Гиперфункция щитовидной железы в подростковом возрасте встречается редко и преимущественно у девочек. Наряду с диффузным зобом отмечаются экзофтальм и выражение лица, которое описывают как «застывшее от страха лицо». Клинику и диагностику гипертиреоза см. в разделе 19.2.3.

**Узловой зоб.** Пальпация или ультразвуковое исследование выявляют в толще ткани щитовидной железы узловые уплотнения, которые при больших размерах можно определить визуально. Этиология узловой дисморфии щитовидной железы и нарушение ее функций могут быть различными. Это длительно существующий ювенильный эутиреоидный зоб, гипотиреоз (частое явление), доброкачественная аденома щитовидной железы, при которой гипертиреоз бывает очень редко, лечение гормональными препаратами щитовидной железы чаще приводит к уменьшению узлов, а в ряде случаев применение ТТГ не влияет на величину узлов; доброкачественные опухоли щитовидной железы: гемангиома, лимфангиома, липома, тератома, дермоидная киста; карцинома щитовидной железы, которая редко встречается у детей (злокачественный зоб). В щитовидной железе определяются плотные мелкие узлы, чаще одиночные, реже множе-



ственные. Причиной малигнизации может быть предшествующее рентгеновское облучение этой области. Метастазирует в регионарные лимфатические узлы, а затем в легкие и скелет. Заболевание прогрессирует медленно, хорошее общее состояние может сохраняться многие годы. Лабораторные данные нехарактерны. Более информативны сонография и сцинтиграфия с технецием, выявляющие неактивные зоны в области узлов.

**Зоб вследствие тиреоидита.** Острое воспаление щитовидной железы бывает редко. Особая форма — подострый гранулематозный гигантоклеточный тиреоидит де Кервена — поражает преимущественно девочек.

## 26.4. Аномалии позы и нарушения движений

**Менингизм, изменения ликвора** см. раздел 20.2.

**Торсионная дистония** см. раздел 20.3.

**Кривошея** см. раздел 20.4.

## 26.5. Изменения ключиц

**Аплазия ключиц** может быть изолированным пороком развития скелета либо одним из проявлений синдрома дизморфии. При двусторонней аплазии ключиц особое внимание привлекают свисающие плечи ребенка. Оба плеча могут быть сведены перед грудью без большого усилия (рис. 358, 359).

**Перелом ключицы** относится к наиболее частым переломам, особенно у новорожденных (см. рис. 570). Диагноз можно установить при пальпации смещающихся отломков кости в месте перелома, по крепитации, но нередко только по костной мозоли, образующейся через несколько дней или недель после перелома (рис. 360). Нередко на перелом ключицы обращают внимание в связи с ограничением движения руки (например, при проверке рефлекса Моро), из-за дыхательной недостаточности (легкий цианоз и гиперкапния) или в связи с болевой реакцией ребенка тогда, когда его поднимают, или при свободном свисании руки. Неблагоприятное положение отломков может привести к ранению легких и сосудов (гематома, гемо-, пневмоторакс, подкожная эмфизема).

## 26.6 Другие анатомические особенности

**Короткая шея** обычно наблюдается при значительном ожирении и пороках развития шейного отдела позвоночника и плечевого пояса: синдром Клиппеля — Фейля («лягушачья шея»): отсутствие четкой границы между головой и шеей вследствие аномалии развития шейных позвонков (слияние позвонков, клиновидные позвонки, шейные ребра и др.); синдром Шпренгеля: врожденное высокое стояние лопатки вследствие ее высокой костной или соединительнотканной фиксации к позво-

Рис. 358. Ключично-черепной дизостоз. Почти полная аплазия обеих ключиц (и инфекция дыхательных путей, см. рис. 359).

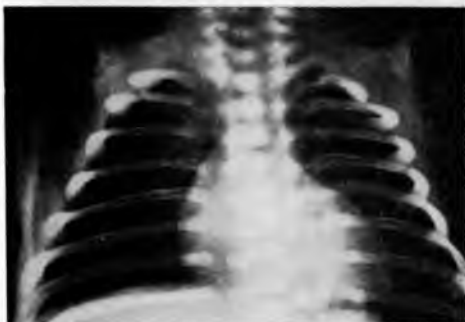


Рис. 359. Аплазия ключиц (см. рис. 358).





Рис. 360. Недавний (а) и старый (б) перелом левой ключицы.



Рис. 361. Синдром Шпренгеля, высокое стояние лопатки.

Рис. 362. Синдром Бонневи—Ульриха. Мальчик 14 лет. Птеригиум (крыловидная складка на шее), птоз века слева, низкое расположение ушей, низкая граница роста волос на затылке, гипертелоризм. «плавательные перепонки» между пальцами, аплазия малоберцовой кости, дебильность.

ночнику с ограничением подвижности лопатки и позвоночника (рис. 361); нередко сочетается с синдромом Клиппеля — Фейля; синдром Арнольда — Киари, если он сочетается с синдромом Клиппеля — Фейля.

**Птеригиумом**, крыловидной складкой, называют кожистую складку в виде лоскута на боковой поверхности шеи от сосцевидного отростка до плеча. Относится к порокам развития, как правило, одновременно отмечаются и другие аномалии: синдром Бонневи — Уллриха: комбинация птеригиума с параличом черепных нервов (птоз век, косоглазие, парез лицевого нерва; рис. 362), дискранией, пороками развития конечностей, низкорослостью, отставанием в развитии; синдром Уллриха — Тернера: сочетание птеригиума и дисгенезии гонад.

## 27. Грудная клетка

### 27.1 Особые кожные проявления

Особые кожные проявления (см. главу 22).

**Срединная кожная щель** — узкое кожное углубление над грудиной, самое легкое нарушение сращения тканей в этой области. Наиболее тяжелый его вариант — полная расщелина грудины с эктопией сердца.

### 27.2. Изменения молочных желез

**Множественные соски (полителия)** — рудименты примитивных закладок молочных желез, обычно располагающиеся по срединно-ключичной линии ниже нормального соска, иногда асимметрично. Ареола соска обычно очень маленькая, сосок лишь слегка намечен, железистая ткань под ним может отсутствовать.

**Отсутствие соска (ателия)** — крайне редкий порок развития, обычно односторонний, чаще наблюдается одновременно с аплазией молочной железы и нескольких лежащих под ней ребер.

**Маленькие кисты ареолы** — небольшие образования диаметром 1—2 мм с беловатым содержимым, безвредные ретенционные кисты экзокринных кожных желез.

**Увеличение молочных желез** относится к патологическим явлениям только в тех случаях, когда оно развивается задолго до периода полового созревания. Сроки нормального физиологического развития см. табл. 47. Необходимо помнить, что индуцированное гормонами увеличение молочных желез может быть асимметричным. Именно одностороннее увеличение молочной железы чаще всего заставляет родителей обращаться к врачу.

**Мастопатия новорожденных** (рис. 363) — симметричное увеличение молочных желез, достигающих 6 см в диаметре, у многих новорожденных обою пола обычно в возрасте 3—5 дней. Увеличенные железы плотные, безболезненные, кожа





Рис. 363. Мастопатия (сравните с рис. 364).



Рис. 364. Правосторонний мастит при легкой форме мастопатии (см. рис. 363).

лежит преждевременная непродолжительная реакция специфической железистой ткани на обычный для этого возраста уровень эстрогенов. Содержание фолликулостимулирующего и лютеинизирующего гормонов в крови нормальное. Другие признаки преждевременного полового созревания отсутствуют. В последующем увеличенные железы уменьшаются, физиологическое телархе происходит своевременно.

Преждевременное телархе при истинном преждевременном половом созревании (pubertas praecox). Увеличение молочных желез в данном случае отражает преждевременное половое созревание вследствие ранней продукции гонадотропного гормона.

Гинекомастия. Истинная гинекомастия — увеличение молочной железы за счет железистой ткани. Псевдогинекомастия возникает у ожиревших мальчиков из-за обильного отложения

не изменена. При надавливании из соска выделяется беловатый секрет («ведмино молоко»). Увеличение желез представляет собой реакцию на эстрогены, вырабатываемые в организме матери, ликвидируется до 4 нед, может осложняться воспалением вследствие сильного механического раздражения.

Мастит. Железа увеличивается еще больше, становится болезненной, кожа над ней воспаляется, краснеет (рис. 364), возможно абсцедирование. Возбудителями мастита чаще всего бывают стафилококки, стрептококки, синегнойная и кишечная палочки.

Преждевременное телархе. Преждевременное развитие молочной железы наблюдается у иных девочек в возрасте от 1 до 4 лет, в большинстве случаев на одной стороне, часто оставаясь односторонним.

В основе данного явления

жира в гиперпластичной молочной железе. Истинная гинекомастия наблюдается примерно у  $\frac{1}{3}$  мальчиков в подростковом возрасте, которые жалуются на чувство напряжения и небольшую болезненность в груди. Несимметричность гинекомастии вначале может быть причиной тревоги. Как правило, она представляет собой преимущественно косметическую проблему, реже психологическую и обычно разрешается сама собой.

Карцинома молочной железы относится к весьма редким заболеваниям юношеского возраста. Ее симптоматика такая же, как и у взрослых: сморщивание и втяжение соска, поверхностное сжатие кожи в перимамиллярной области, несимметричные узловые уплотнения, иногда увеличение регионарных лимфатических узлов.

Гинекомастия как симптом гипофункции гонад — обычно одна из составных частей других синдромов (Клайнфелтера, Рейфенштейна) и при анорхии.

Одностороннее развитие молочной железы (асимметрия) у девочек пубертатного возраста, часто беспокоящее мать и ребенка, в большинстве случаев относится к вариантам нормального развития и объясняется неодинаковой реакцией желез на гормональные воздействия. Однако преимущественное увеличение одной из молочных желез у девочек препубертатного возраста может быть связано с развитием доброкачественных фиброаденом. Пальпируемые опухоли имеют неровную поверхность, расположены эксцентрично.

### 27.3. Изменения формы грудной клетки

Форма грудной клетки зависит не только от конституции, но и возраста ребенка. У новорожденных и грудных детей грудная клетка более выпуклая, ее переднезадний размер почти такой же, как и поперечный, что объясняется относительно большим, чем в более старших возрастах, размером сердца, легких, горизонтальным расположением ребер и относительно большим размером печени. В настоящее время все большее распространение получает укладывание ребенка не на спину, а на живот, поэтому у многих здоровых детей позднего грудного возраста грудная клетка становится широкой и плоской.

**Значительное выбухание грудной клетки.** Двустороннее выбухание бывает при выраженном вздутии легких вследствие obstructивного спастического бронхита, бронхиальной астмы, бронхиолита с типичной клинической картиной (экспираторная одышка, кашель, грушевидная грудная клетка; рис. 365), при эмфиземе легких вследствие хронического бронхита и бронхоэктазов. Одностороннее выбухание наблюдается при большом плевральном выпоте.

**Асимметрия грудной клетки,** связанная с деформацией скелета, возникает при излюбленной укладке ребенка на один бок, прежде всего детей с рахитом, при сколиозе грудного отде-



Рис. 365. Деформация грудной клетки при хронической бронхиальной астме, астматическое состояние.

ной емкости и остаточному объему. Выраженность воронкообразной деформации можно определить по расстоянию между грудиной и позвоночником. В тяжелых случаях оно уменьшается до 3—5 см, сердце при этом смещается и ротируется, может выслушиваться непостоянный систолический шум.

У большинства таких детей отмечается слабость мышечной и соединительной ткани. О роли наследственности свидетельствует семейная предрасположенность к этой деформации. Воронкообразная грудь может быть при рождении либо развивается в более старшем возрасте и затем прогрессирует. При такой деформации грудной клетки плохо переносятся физические нагрузки, быстро развиваются одышка при напряжении, сердцебиение и изредка боль в области сердца.

**Втяжение грудины у новорожденных** имеет большое сходство с воронкообразной деформацией грудной клетки, возникает при дыхательных движениях, особенно при одышке на фоне различных заболеваний. Втяжению грудины у новорожденных способствует мягкость реберных хрящей (рис. 367).

**Килевидная грудная клетка (куриная грудь).** Грудная клет-

ла позвоночника в результате костной или мышечной патологии, при односторонних пороках развития легких и массивных плевральных сращениях после одностороннего гнойного плеврита.

**Воронкообразная грудная клетка.** Грудина вдавлена. Тяжелые случаи этой деформации сопровождаются смещением сердца из его физиологического срединного положения. Различают симметричную воронкообразную грудную клетку при сохранении ее формы в целом (рис. 366, а) и асимметричную воронкообразную грудную клетку, когда грудина смещена из срединного положения вбок и перекошена во фронтальной плоскости (рис. 366, б, в).

Эффективность функции легких устанавливают по показателям жизнен-

ка выглядит сплюсненной с боков, так что грудина выступает вперед наподобие киля. Функциональные нарушения обычно отсутствуют, большинство жалоб связано с косметическими и психологическими моментами.

**Сердечный горб** — выбухание стенки грудной клетки над областью сердца, обычно слева от грудины (рис. 368), свидетельствует о сердечной патологии с гипертрофией правого сердца (пороки развития сердца с первичной перегрузкой правого сердца). У большинства детей отмечаются тахикардия и одышка при движениях, часто цианоз, венозный застой и пальцы в форме барабанных палочек.

**Ограниченные изменения ребер**, чаще определяемые парастернально на границе костной и хрящевой части ребер.

**Рахитические четки** — округлые или колбообразные безболезненные выбухания и уплотнения в области окончания костной части всех ребер с обеих сторон («жемчужное ожерелье», рис. 369). Другие особенности рахита в связи с недостаточностью витамина D приведены на рис. 370. Время появления симптомов рахита отражено на рис. 371. Описание рахита, не связанного с недостаточностью витамина D, см. раздел 17.4.

**Цинготные четки.** В противоположность рахитической деформации краевая, ребра имеют форму штыка, при этом хря-

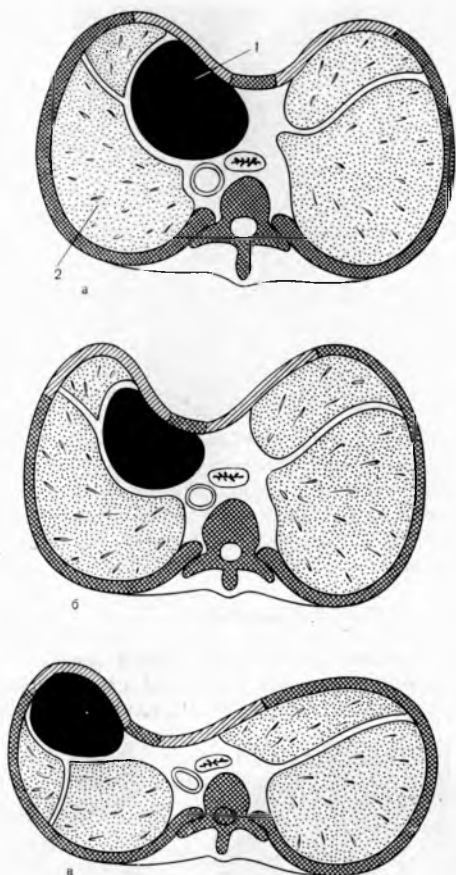


Рис. 366. Формы воронкообразной грудной клетки.

а — симметричная форма; б, в — асимметричная форма; 1 — сердце; 2 — легкие.



Рис. 367. Втяжение грудины у недоношенного ребенка при вдохе.

щевой отдел ребер лежит под костным. Заболевание развивается в позднем грудном и младшем детском возрасте в связи с недостаточностью витамина С, проявляется сильной болью в измененных участках ребер, повышением общей чувствительности к каждому прикосновению, малой подвижностью, общей кровоточностью, особенно на голених.

Синдром Титце развивается преимущественно у взрослых, иногда встречается в старшем школьном

возрасте, преимущественно у девочек. Болезненная, четко пальпируемая припухлость, иногда видимая на глаз в местах соединения костной и хрящевой части I—IV ребер парастернально, возможно как реакция на физическую перегрузку. На рентгенограммах изменений не бывает, лабораторные показатели нормальные.

#### 27.4. Необычное дыхание

**Болезни, сопровождающиеся диспноэ, см. главу 3; болезни, сопровождающиеся цианозом, см. раздел 22.3; паралич дыхания см. раздел 3.7; стридор см. главу 37; втяжение грудины у недо-**



Рис. 368. Сердечный горб при тетраде Фалло. Трисомия 21.

Рис. 369. Рахитические четки, легочная инфекция.

ношенных см. раздел 27.3; раздувание крыльев носа при затрудненном дыхании см. раздел 3.3.

**Наблюдение за дыханием** включает изучение таких показателей, как частота дыхания, глубина дыхания, ритм дыхательных движений, процесс выдоха и вдоха, равномерность дыхательных движений обеих половин грудной клетки, распределение нагрузки на грудную клетку и диафрагму; звуки, сопутствующие дыханию (стридор, хрипы, кашель); выражение лица ребенка, положение тела при дыхании.

**Состояние дыхания:** эупноэ — спокойное нормальное дыхание; диспноэ — затрудненное, напряженное дыхание с одышкой, иногда с цианозом; ортопноэ — затрудненное дыхание, при котором ребенок сидит, опираясь на руки; полипноэ — усиленные дыхательные движения, обеспечивающие больший объем вдоха; олигопноэ — ослабленные дыхательные движения, сопровождающиеся уменьшением объема вдоха; тахипноэ — учащенное быстрое дыхание; брадипноэ — редкое медленное дыхание; апноэ — остановка дыхания. Физиологические показатели частоты дыхания см. табл. 127.

**Частота дыхания** возрастает при таких состояниях и обстоятельствах, как высокая окружающая температура, усиленная мышечная работа, возбуждение, лихорадка, заболевание легких с ограничением их поверхности и снижением газообмена, выпадение функции части дыхательной мускулатуры, в результате чего оставшиеся мышцы функционируют с повышенной нагрузкой; заболевания сердца; уменьшение кровотока через легкие при пороках сердца с шунтированием, кардиогенная гипотония при недостаточности миокарда; гиповолемический шок (недостаточность кровообращения); анемия, чем острее она развивается, тем более выражено тахипноэ в покое и при нагрузке.

**Медленное дыхание** характерно для стеноза дыхательных путей, вызванного крупом, аспирацией инородных тел, сдавлением трахей опухолью или зобом; для уремии, диабетической





Рис. 370. Рахит при недостатке витамина D.

а — бокаловидные метафизы трубчатых костей, остеопороз; б — начавшееся отложение кальция и выздоровление после терапии витамином D.

комы (дыхание Куссмауля), ацетонемической рвоты (ацидозное дыхание), для тяжелого ацидоза различной природы.

**Типы дыхания.** Различают грудной и брюшной типы дыхания в зависимости от того, преобладает ли при спокойном дыхании подвижность грудной клетки (грудной тип) или передней брюшной стенки (брюшной тип). При брюшном типе дыхания в фазу вдоха опускающейся диафрагмой внутренние органы отдавливается книзу, происходит выбухание передней брюшной стенки. Брюшное дыхание преобладает у детей раннего грудного возраста. У детей старше 2 лет преобладает грудной тип дыхания, что связано с переходом ребенка в вертикальное положение, изменяющим направление ребер (сзади кверху, затем кпереди вниз).

Патологически выраженное преобладание брюшного дыхания может указывать на следующие состояния: недостаточность межреберных мышц при полиомиелите, полирадикулите (болезнь Гийена — Барре), параличе Ландри, постдифтерийном параличе, при наследственной спинальной амиотрофии (болезнь Верднига — Гоффманна) и синдроме высокого поперечного поражения спинного мозга.

Болевой паралич грудных и межреберных мышц, например, при переломе ребер.

При выпадении функции диафрагмы дыхание обеспечивается только интенсивными движениями грудной стенки. Соответственно при вдохе внутрибрюшные органы уже не отдавываются книзу и не происходит выбухания передней брюшной

Рис. 371. Симптомы рахита в отдельные возрастные периоды. Сплошная линия — постоянный признак, пунктирная — непостоянный; римские цифры — кварталы.

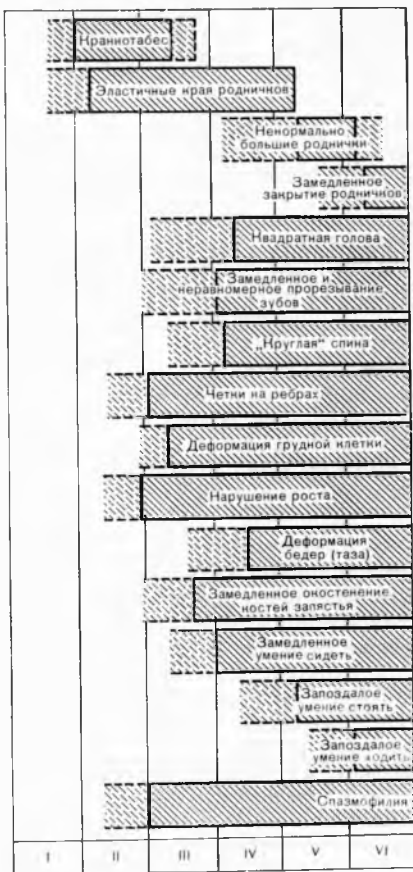
стенки. Вместо этого брюшная стенка при вдохе втягивается. Причины: поражение шейного отдела спинного мозга, шейных позвонков и нервных сплетений на шее, патологические процессы, воздействующие на диафрагмальный нерв на его пуги от 4-го шейного сегмента до диафрагмы (медиастинит, опухоли средостения, последствия операций в среднем участке шеи и в грудной полости).

**Затрудненное дыхание.** Внимательное наблюдение позволяет точно установить, что затрудненный вдох бывает при сужении или ином препятствии в области носа или гортани, затрудненные вдох и выдох наблюдаются при поражениях гортани, а только затрудненный выдох при сужении просвета трахеи, бронхов и бронхиол (бронхиальная астма, obstructивный бронхит, бронхиолит или инородное тело).

**Признаки затрудненного дыхания.** Удлинение затрудненной фазы дыхания: на вдохе — втяжение межреберий и надключичных впадин, на выдохе — участие в дыхании брюшного пресса («выталкивающее дыхание») и вспомогательной дыхательной мускулатуры (мышцы грудной стенки, лопаток, боковые мышцы спины и мышцы шеи). Стридор.

**Нарушения ритма дыхания.** Тяжелые поражения дыхательного центра проявляются характерными нарушениями ритма дыхания (рис. 372).

Дыхание Куссмауля — большое глубокое дыхание, или дыхание при ацидозе. Дыхательные движения регулярные, глубокие, частота их обычно уменьшена. Подобный тип дыхания





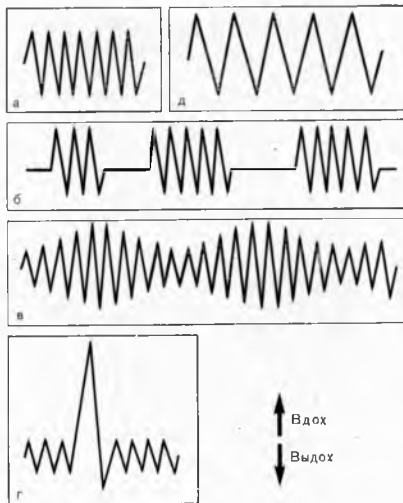


Рис. 372. Нарушения ритма дыхания.

а — нормальное дыхание; б — дыхание Биота; в — дыхание Чейна—Стокса; г — дыхание со вздохом; д — дыхание Куссмауля.

характерен для таких нарушений обменных процессов с развитием ацидоза, как диабетическая кома, тяжелая ацетонемическая рвота, ацидоз другого происхождения, например при заболеваниях почечных канальцев, а также для синдрома удушья у новорожденных и токсикоза у грудных детей. Дыхание Куссмауля — попытка организма компенсировать ацидоз путем

выведения через легкие большого количества углекислоты.

**Дыхание Чейна—Стокса.** Периоды слабого дыхания сменяются более глубоким усиленным дыханием и могут разделяться дыхательной паузой. Поврежденный дыхательный центр слабо реагирует на небольшую концентрацию  $\text{CO}_2$  при начинающейся гипоксемии, значительное повышение концентрации  $\text{CO}_2$  усиливает его реакцию. Причины: терминальная стадия сердечной или почечной недостаточности, опухоли мозга, энцефалит, менингит, незрелость дыхательного центра у недоношенных.

**Дыхание Биота** — периоды регулярного дыхания с равномерными дыхательными движениями, разделенные продолжительными дыхательными паузами. Причины: поражение мозга различного характера.

**Дыхание со вздохом** — в серии равномерных дыхательных движений происходит одно глубокое дыхание с шумным вдохом.

**Стонущее дыхание** — выдох подчеркнутый и немного удлиненный, сопровождается неартикулированным звуком, стоном.

## 27.5. Расширение и смещение срединной тени

Расширение и смещение срединной тени, включая прикорневые лимфатические узлы, описано по данным перкуссии и рентгенологического исследования.

Анатомически средостение образовано сердцем, вилочковой железой, пищеводом, крупными сосудами, лимфатическими узлами, блуждающим и диафрагмальным нервами, а также медиастинальными листками плевры.

Рентгенологическое понятие средостения — срединная тень — включает обычно все названные органы, за исключением сердца. В условиях патологии такое разграничение не всегда возможно и недостаточно точно. На срединную тень дополнительно наслаиваются костные тени (позвоночник, грудина, ребра), тень мягких тканей грудной клетки и прилежащих к позвоночнику образований, а также тень медиальных отделов легких.

Перкуторно и рентгенологически не всегда возможно достоверно определить, чем обусловлено расширение срединной тени: органами средостения, или изменением плевры, либо прикорневых отделов легкого, медиальных отделов легочной ткани, или перикардитом. В большинстве случаев вначале приходится ограничиваться обобщенным заключением: «Расширение срединной тени».

Большое значение в уточнении характера изменений вслед за перкуссией и аускультацией имеет рентгенологическое исследование в двух проекциях, иногда рентгеноскопия с контрастированием пищевода, кимография, компьютерная томография и бронхография. Особые возможности диагностики обеспечивают бронхоскопия, а также медиастиноскопия.

В последующем будет описано также расширение корней легких. Расширение тени сердца и изменения его контуров представлены в соответствующем разделе.

**Перкуссия и/или рентгенологическое исследование** позволяют установить предварительный диагноз заболевания на основании нормальных или патологоанатомических взаимосвязей, которые схематически представлены на рис. 373. Наиболее важные причины расширения срединной тени описаны далее.

**Гиперплазия вилочковой железы.** Грудные дети первых месяцев жизни имеют, как правило, хорошо развитую вилочковую железу, размеры которой могут значительно варьировать. Вилочковая железа располагается в верхнем отделе средостения спереди над сердцем, прикрывая его более или менее симметрично. Часто железа простирается книзу настолько, что ее контуры можно принять за увеличенное сердце. Рентгенологические признаки тени вилочковой железы: волнистый контур срединной тени (в переднезадней проекции), асимметричное ее расширение, расположение тени в ретростернальном пространстве (на боковом снимке), незначительная плотность тени в ее краевых наружных отделах и отсутствие связи между контуром тени и анатомическими формированиями легких и плевры (рис. 374).

**Большая вилочковая железа** обуславливается ее гиперпла-

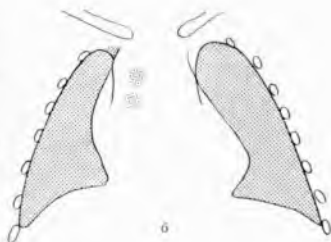
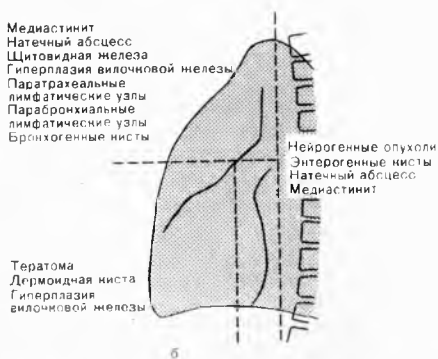
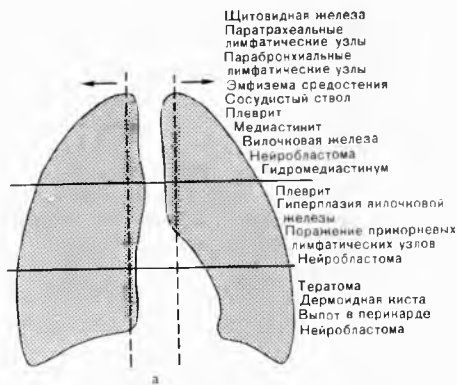


Рис. 373. Возможные причины расширения срединной тени в разных ее отделах. а — вид спереди; б — вид сбоку.

Рис. 374. Расширение срединной тени преимущественно вправо вследствие незначительной гиперплазии вилочковой железы (выпуклый контур) и медиастинального плеврита (вогнутый контур).

а — рентгенограмма; б — схема; снимок сделан в слегка ротинованном положении, в связи с чем справа паравертебрально видны два ядра окостенения грудины, которые можно ошибочно расценивать как обызвествленные лимфатические узлы или как отложение извести в опухоли средостения.

Рис. 375. Увеличение вилочковой железы в передневерхнем средостении преимущественно вправо.

а — прямая рентгенограмма; б — боковая рентгенограмма.

зией или опухолью. Физиологическое ее увеличение может быть у некоторых детей грудного возраста, причины гиперплазии остаются неясными (рис. 375).

Патологическое увеличение вилочковой железы у детей грудного возраста наблюдается в фазе выздоровления или после тяжелых инфекций, например стафилококковой пневмонии (гиперплазия в связи с преодолением инфекции). У детей более старшего возраста железа может увеличиваться при остром лейкозе (инfiltrация атипичных клеток, Т-клеточный лейкоз, см. рис. 559), при злокачественных новообразованиях железы (лимфомы), тяжелой миастении (гиперплазия, кисты или аденома вилочковой железы) и карциноме железы.

Гиперплазия вилочковой железы, как правило, не сопровождается никакой клинической симптоматикой. В очень редких случаях может быть стридор. Представляется ошибочным связывать случаи внезапной смерти с вилочковой железой. Истинной причиной обычно являются молниеносно протекающие инфекции с очень незначительными местными изменениями или рефлекторная смерть (аспирация, отек мозга разного происхождения, тяжелый цветущий рахит и др.).

Дифференциальный диагноз. Кортикоидный тест может внести ясность в сомнительных случаях, когда подозревается гиперплазия вилочковой железы. Кортикостеронды назначают из расчета 2 мг/кг в течение 5 дней. При гиперплазии тимуса резкое уменьшение его размеров происходит уже через 8 дней (в последующем железа может вновь увеличиваться). Подобный эффект бывает при некоторых формах лимфосаркомы! Граница между тенью сердца и вилочковой железой в не-





Рис. 376. Гиперплазия вилочковой железы, перекрывающей тень сердца.

которых случаях может быть обнаружена на рентгенограммах в прямой проекции по характерной зарубке, обозначающей нижнюю границу тимуса на боковом контуре срединной тени (рис. 376).

Отличие от медиастинального плеврита нетрудно, когда образуется типичная для плеврита выпуклость контура срединной тени. Трудности возникают при проникновении увеличенной вилочковой железы в междолевую щель. В этом случае ее контуры приобретают парусовидную форму, характерную для междолевого плеврита, особенно на рентгенограммах в переднезадней проекции. Однако, если междолевые изменения сохраняются также и на боковых снимках, то это с большей вероятностью говорит в пользу междолевого плеврита.

**Маленькая вилочковая железа** и отсутствие ее тени на рентгенограммах — норма для многих грудных детей. Уменьшение железы как патологическое явление наблюдается в начале тяжелых инфекций как отражение подавленного иммунитета. При выздоровлении железа увеличивается и может наступить даже ее гиперплазия.

**Медиастинальный плеврит.** Расширение срединной тени, связанное с накоплением экссудата под медиастинальной плеврой, обуславливает медиастинальный плеврит при банальной инфекции (особенно у детей младшего возраста), пневмонии различной этиологии, туберкулезе прикорневых, парабронхиальных, паратрахеальных лимфатических узлов.

Рентгенологические признаки медиастинального плеврита: четкие контуры срединной тени, выпуклость расширенной срединной тени и ее дугообразный переход в тень верхушки легкого (см. рис. 374), треугольная или парусовидная форма расширенной срединной тени или ее отдела, лучше выявляющаяся на рентгенограммах в косой проекции. Одинаковая плотность тени во всех ее отделах в противоположность более мягкой тени в краевой зоне вилочковой железы.

Ателектаз верхней доли легкого распознается по определенным анатомическим соотношениям с соседними расширившимися

ся участками легких (на боковых рентгенограммах нижняя граница спавшейся доли легкого идет сверху сзади, вперед и вниз). При увеличении парааортальных или трахеобронхиальных лимфатических узлов расширенная срединная тень, как правило, выпуклая, иногда лимфатические узлы вызывают сужение бронхов. Новообразования средостения обычно вызывают асимметричное расширение его тени с полициклическим выпуклым ограничением.

**Заболевания медиастинальных и прикорневых лимфатических узлов.** Закономерно влияют на величину и контуры тени средостения только увеличенные паратрахеальные и прикорневые лимфатические узлы. Парааортальные и парабронхиальные лимфатические узлы обращают на себя внимание только при значительном увеличении, они выявляются в виде округлых изолированных или полициклических образований с относительно четкими контурами.

Причины увеличения внутригрудных лимфатических узлов.

**Лимфаденит** при острых и преимущественно хронических инфекциях дыхательных путей (бронхит, перибронхит, бронхоэктазы, бронхопневмония, муковисцидоз); в большинстве случаев расширение срединной тени бывает двусторонним.

**Туберкулез внутригрудных лимфатических узлов** чаще вызывает одностороннее расширение срединной тени. Туберкулиновые пробы, как правило, положительные. Обнаруживаются ателсктазы, ограниченные или распространенные инфильтраты (первичный комплекс). Отложение извести в лимфатических узлах свидетельствует о большой давности туберкулезного процесса и казеозном некрозе, особенно типичном для туберкулеза.

**Лимфосаркома**, обычно односторонняя, с быстрым ростом, развитием ателектазов, сдавлением бронхов (диспноэ, стридор) или пищевода (дисфагия). Нередко развивается односторонний плевральный выпот с обилием атипичных клеток (рис. 377). Прогрессирование процесса может привести к его генерализации и трансформации в острый лейкоз.

**Лимфогранулематоз** (болезнь Ходжкина). Средних размеров или очень крупные лимфатические узлы с округлым полициклическим ограничением.

**Увеличение лимфатических узлов при лейкозе** обычно двустороннее, чаще поражаются прикорневые лимфатические узлы. Размеры их достигают средней величины. Часто происходит инфильтрация вилочковой железы. Точная идентификация тени увеличенных лимфатических узлов на фоне расширенной срединной тени часто затруднительна.

**Саркоидоз** (доброкачественный гранулематоз, болезнь Бека — Бенъе — Шауманна), возможно, особая форма благоприятно текущего генерализованного туберкулеза. Туберкулиновые пробы, как правило, отрицательные. Отмечается длительное увеличение лимфатических узлов, обычно в прикорневой обла-



Рис. 377. Лимфосаркома в средостении, исходящая из бронхиальных лимфатических узлов (указана стрелкой) и выпот в плевральной полости справа.

сти. На рентгенограммах значительно (тумороподобно) расширены корни легких, прилегающий легочный рисунок грубый тяжистый, в легочной паренхиме мелкоочаговые высыпания (необходима дифференциальная диагностика с милиарным туберкулезом!). Нередко увеличиваются селезенка, лимфатические узлы на шее, развиваются иридоциклит, множественный кистозный остит мелких костей кистей и стоп (важный дифференциально-диагностический симптом), узловатая эритема. СОЭ обычно высокая, нередко бывает гиперкальциемия. Заболевание отличается длительным торпидным течением. Кожный тест Квейма рассматривается многими авторами как специфический для саркоидоза.

Дифференциальная диагностика увеличенных прикорневых образований, не связанных с лимфатическими узлами, обычно не вызывает затруднений.

**Расширение тени сосудистого ствола.** Верхняя часть срединной тени образуется в физиологических условиях тенью крупных сосудов. Правый ее контур определяет верхняя полая вена. Левый контур формируют тень аорты и каудально от нее дуга легочного ствола, они более четко определяются у детей старшего возраста, так как срединная тень вытягивается по мере их роста.

Общий артериальный ствол (персистирующий большой сосуд на месте аорты и легочного ствола) и атрезия легочного ствола (псевдотрункус) вызывают значительное расширение тени верхнего средостения, одностороннее или (реже) дву-

стороннее. При транспозиции крупных сосудов, напротив, тень верхнего отдела средостения представляется особенно узкой (в переднезадней проекции).

**Диффузный медиастинит** приводит к расширению всей тени средостения, отек окружающих тканей делает границы средостения нечеткими. Причины медиастинита: воспалительный метастатический процесс при общем септическом заболевании, следствие воспаления и перфорации трахеи или пищевода; иногда вместе с воспалением наблюдается эмфизема средостения. Осложнением медиастинита часто бывает абсцесс мозга.

**Натечный абсцесс.** Источником натечных абсцессов чаще бывает туберкулезное или неспецифическое воспаление тел позвонков. На прямых рентгенограммах натечные абсцессы в паравертебральной области могут симулировать картину медиастинита. На боковых рентгенограммах натечные абсцессы определяются в виде грушевидных образований. Их контуры тем четче, а плотность тем больше, чем длительнее процесс. Иногда в стенках абсцесса откладывается известь. При недавнем остром процессе натечник можно увидеть только на мягких снимках. На них тела позвонков представляются анатомически неизменными (обычно первые 3 нед спондилита).

**Медиастинальная эмфизема (пневмомедиастинум)** сопровождается более или менее выраженным диспноэ, венозным застоем (расширение вен на шее, красное или цианотичное лицо), иногда подкожной эмфиземой над верхней апертурой грудной клетки. На рентгенограммах определяется четко контурированная, довольно плотная тень средостения с участками просветления. Прилежащие отделы легкого могут сдавливаться (рис. 378). Воздух проникает в средостение различными путями: после трахео-



Рис. 378. Пневмомедиастинум. Аспирация зернышка арахиса в левый главный бронх. При бронхоскопии и удалении инородного тела возникли эмфизема средостения и легкая подкожная эмфизема на шее.





Рис. 379. Нейробластома в заднем средостении.

а — прямая рентгенограмма; б — боковая рентгенограмма. Бронхиальное дерево оттеснено кпереди, сколиоз, нежные вкрапления извести в верхней  $\frac{1}{3}$  средостения (на боковой рентгенограмме).

томии и при неправильном положении трахеальной канюли, после разрыва легочных альвеол, но при сохранении целостности висцеральной плевры. Воздух прокладывает себе путь через соединительную ткань вдоль сосудов легкого и корня.

Причины разрыва альвеол: у новорожденных в связи с началом дыхания, синдромом удушья у новорожденных, интерстициальная плазмоклеточная пневмония, тяжелый обструктивный, спастический бронхит и бронхиолит, бронхиальная астма, форсированное дыхание при спортивных нагрузках, плевропневмония, осложни-

вшаяся абсцессом. После прорыва абсцесса в плевральную полость или в просвет бронхов в образовавшемся пневмоцеле может возникать вентильный механизм. Повышение давления в пневмоцеле способствует проникновению воздуха в интерстиций легкого, а оттуда вдоль сосудов в корень и средостение. Разрыв альвеол происходит также при форсированном дыхании на фоне пневмонии и высокой лихорадки и при травме грудной клетки.

**Нейробластома (симпатогониома)** — наиболее частая опухоль средостения после лимфогранулематоза и лимфосаркомы. Рентгенологически это опухолевидное образование средних размеров перед позвоночником или рядом с ним (рис. 379). Первичная опухоль может быть небольшой, и заболевание распознается только по метастазам (метастазирование нейробластомы см. табл. 82). Специальные методы диагностики: определение

4-гидрокси-3-метоксиминдальной, или ванилилминдальной, и гомованилиновой кислот, допамина; скintiграфия с  $^{131}\text{I}$ -метайодбензилгуанидином, а также обнаружение клеток нейробластомы в костном мозге (см. рис. 552).

**Редкие опухоли средостения.** Бронхогенные и энтерогенные кисты локализуются преимущественно в среднем отделе средостения.

**Ангиомы** (гемангиомы, лимфангиомы, лимфогемангиомы) чаще обнаруживаются в верхнем отделе средостения. Они, как правило, распространяются над верхней апертурой грудной клетки, реже проникают глубоко в средостение, обычно в его передний отдел.

**Доброкачественные и злокачественные тератомы** — эмбриональные аномалии, чаще локализуются в переднем средостении, обычно имеют округлую или овальную форму, неомогенную структуру и могут достигать значительных размеров. В самих тератомах часто обнаруживают структуры известковой плотности (закладки зубов и костей).

**Дермоидная киста** чаще располагается в переднем средостении, имеет сравнительно большие размеры, округлую форму с четкими контурами.

**Нейрофиброма** — доброкачественная округлая опухоль, локализуемая в заднем средостении, может быть опасной только из-за своих размеров.

**Фиброма, миома, липома** обычно располагаются в области диафрагмально-медиастинального синуса.

**Гидромедиастинум** — осложнение, возникающее чаще при введении катетера в верхнюю полую вену, верхушка катетера при этом перфорирует сосудистую стенку, и часть инфузируемой жидкости попадает в средостение. На рентгенограммах видно расширение срединной тени.

### 27.5.2 Смещение средостения

Ведущим клиническим признаком смещения средостения в какую-либо сторону являются диспноэ, нередко цианоз и недостаточность кровообращения. Перкуссия или рентгенологическое исследование позволяют достаточно точно диагностировать смещение средостения и его различные причины.

**Объемные процессы в плевральной полости:** односторонний обширный плевральный выпот, серозный, гнойный или обусловленный опухолью; односторонний обширный гемоторакс, односторонний тяжелый пневмоторакс (спонтанный пневмоторакс), большая диафрагмальная грыжа.

**Обтурирование бронхов инородным телом**, во время вдоха средостение смещается в сторону закупоренного бронха.

**Односторонняя нестабильная грудная клетка** при множественных переломах ребер.

**Медиастинальная эмфизема**, особенно если она выражена преимущественно на одной стороне.

Дополнительные сведения по этой патологии см. главу 3 (Диспноэ).

### **27.6 Расширение корня легких, не связанное с лимфатическими узлами**

**Рисунок корня легкого** образуется тенью разветвлений легочной артерии и (в условиях патологии) экссудативными и инфильтративными изменениями, образующими перибронхиальные тени. Округлые мелкие уплотнения диаметром до нескольких миллиметров — это тени поперечного сечения сосудов. Их надо отличать от неомогенных с неровными контурами теней обызвествленных лимфатических узлов, пораженных туберкулезом.

**Расширение сосудов корня** обычно указывает на повышенное кровенаполнение легких при дефектах сердечной перегородки (дефект межпредсердной и межжелудочковой перегородок, открытый артериальный проток, синдром Эйзенменгера, пороки развития легочных вен) и застое в легких.

**Усиление рисунка бронхиальных разветвлений** наблюдается при остром и хроническом бронхите, особенно при перибронхите, и бронхоэктатической болезни, при этом всегда следует иметь в виду муковисцидоз.

### **27.7 Укорочение перкуторного звука и/или рентгенологические тени в легких**

О патологическом притуплении **перкуторного звука** над легкими говорят тогда, когда он становится более коротким, тихим и высоким, чем в нормальных условиях. Данные перкуссии грудной клетки в значительной мере сходны с результатами рентгенологического исследования, которое выявляет уплотнение (затенение) или разрежение (просветление) тканей ее органов, поэтому результаты обоих методов исследования обсуждаются совместно. Рентгенологическое исследование (рентгенография, рентгеноскопия, томография и бронхография) надежнее и точнее перкуссии. Многие изменения в легких и плевре можно обнаружить только при рентгенологическом исследовании.

**Аускультация** наряду с перкуссией также имеет важное значение в дифференциальной диагностике выпота и шварт в плевральной полости, инфильтратов и опухолей в легочной ткани.

Ослабление дыхательных шумов и хрипов указывает на процесс в плевре, препятствующий прохождению звуков, возникающих в альвеолах и бронхах. Отчетливые дыхательные шумы, подчеркнутое альвеолярное или бронхиальное дыхание говорят об улучшении проведения звука к фонендоскопу. Это происходит при уплотнении легочной паренхимы (сдавление, альвеолярная и интерстициальная инфильтрация и экссудация, ателектаз).

Особую информацию несут патологические шумы: шум трения (сухой плеврит, перикардит), крепитация (расправление альвеол), амфорическое дыхание (полость, сообщающаяся с бронхом).

Общие нарушения при заболеваниях легких и плевры зависят от степени нарушения газообмена в легких. Тяжелые нарушения газообмена сопровождаются цианозом. Многие из упоминаемых далее заболеваний подробно рассмотрены в разделах, посвященных диспноэ и цианозу. Необходимо напомнить, что многие воспалительные заболевания легких сопровождаются плевральным выпотом, который может маскировать легочные изменения и затруднять их диагностику. Часто изменения легких обнаруживаются только после плевральной пункции и эвакуации плеврального выпота. Компьютерная томография в таких случаях также помогает диагностике.

### 27.7.1 Изменения в плевральной полости

Затенения, связанные с изменениями в плевральной полости, морфологически выражаются как воспалительный выпот, серозный, фибринозный, гнойный, серозно-геморрагический (свойства экссудата см. раздел 47.2), трансудат, хилезный выпот, плевральные шварты после воспалительных или травматических поражений плевры.

Различают **распространенные и ограниченные, локальные, изменения плевры** (рис. 380). Перипульмональный плеврит — выпот окутывает все легкое наподобие мантии (массивный плеврит или эмпиема, рис. 381). Костальный (краевой), или паракостальный, плеврит — скопление жидкого выпота или фибринозные на-

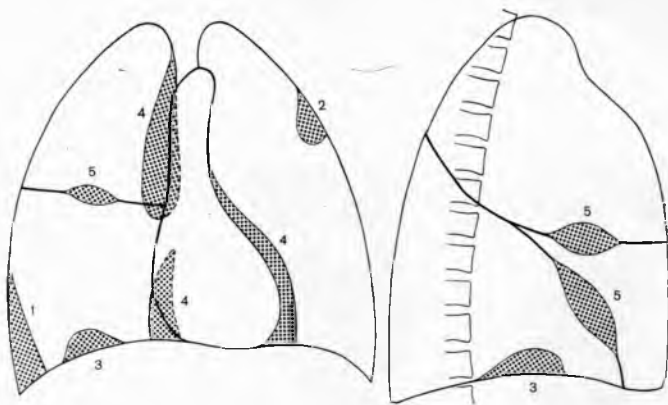


Рис. 380. Ограниченный плевральный выпот.

1 — френико-костальный; 2 — паракостальный; 3 — наддиафрагмальный; 4 — парамедиастинальный (частично паракардиальный); 5 — междолевой.



Рис. 381. Плевральный экссудат справа при острой вирусной инфекции. Разграничительная линия частично совпадает с тенью края лопатки, что затрудняет диагностику.



Рис. 382. Выпот в левом френико-костальном синусе при гриппозном бронхите. Лоозера зона перестройки в VIII ребре (указано стрелкой).



Рис. 383. Доля непарной вены, видимая благодаря тонкой плевральной линии в верхнем поле правого легкого.

ложения. Толщина слоя жидкости может быть от нескольких миллиметров до нескольких сантиметров, наиболее высокого уровня жидкость достигает в подмышечной области (линия Эллиса — Дамуазо). Медиастинальный плеврит см. раздел 27,5.1. Междолевой плеврит — так называемая волосяная линия, соответствующая минимальной выраженности междолевого плеврита, маркирующая границы легочных долей на рентгенограммах. Диафрагмальный плеврит часто оставляет после себя характерные остроконечные плевральные сращения. Реберно-диафрагмальный плеврит, изменения локализуются в реберно-диафрагмальном углу (рис. 382).

Следует упомянуть о легочной доле непарной вены (lobus v. azygos). Эта добавочная доля, расположенная в пределах правой верхней доли медиально и несколько кзади, выявляется на рентгенограммах в виде нежной плевральной линии (рис. 383). Она образуется в связи с аномалией положения непарной вены, проходящей через верхушку правого легкого.

**Этиология плеврита** см. раздел 3.5.2.

#### 27.7.2 Изменение паренхимы легкого

Далеко не каждое уплотнение легочной ткани можно обнаружить при помощи перкуссии и аускультации. В то же время возможно обратное явление, когда ограниченные инфильтративные и экссудативные изменения в легких обнаруживаются физикальными методами благодаря изменению дыхательных шумов и возникающим хрипам, но не выявляются рентгенологически в связи с тем, что окружающая воздушная ткань перекрывает ограниченные изменения в легких. Физикальные и рентгенологические данные совпадают только при достаточно распространенном поражении легких.

Изменения паренхимы легких можно разделить на экссудативные, инфильтративные, неопластические, реактивные при инородном теле, ателектазы. Критериями такой группировки должны быть данные как перкуссии, аускультации, так и рентгенологических исследований.

**Укорочение перкуторного звука и ослабление или исчезновение дыхательных шумов** над каким-либо участком легкого говорит об ателектазе. Его надо дифференцировать с экссудативным плевритом, плевральными швартами, гемо-, хило- и гидротораксом.

**Укорочение перкуторного звука и бронхиальное дыхание** наблюдают при пневмониях различной этиологии, а также в участках легкого над плевральным выпотом (компрессионное дыхание).

**Усиление дыхательных шумов без характерных перкуторных изменений** наблюдается при таких небольших альвеолярных или интерстициальных, экссудативных или инфильтративных процессах, как бронхопневмония, болезнь гиалиновых мембран, пнев-

мония при аспирации инородного тела, а также бензиновая, терпентиновая пневмония. В этих случаях часто прослушиваются крепитирующие и мелкопузырчатые хрипы, которые требуют дальнейшего уточнения с помощью рентгенологического исследования. Рентгенологические картины группируют следующим образом.

**Светлые, «белые», легочные поля с крупноочаговыми затенениями** в значительной части одного легкого, всей доли легкого или обоих легких.

**Стафилококковая пневмония.** Затенения могут маскироваться плевральным выпотом (ослабление дыхательных шумов) и становятся видимыми только после пункции и удаления плеврального выпота (табл. 72). Дифференцируют с экссудативным плевритом иной этиологии, гемо- и хилотораксом.

**Тяжелая форма болезни гиалиновых мембран у новорожденных.** Легочный рисунок имеет характерный сетчато-зернистый вид (см. рис. 568). Бронхиальное дерево свободное, но в отдельных местах выявляются более плотные тяжистые изменения (бронхография).

**Тяжелые распространенные дистелектазы легких у новорожденных.** Крайняя степень этих нарушений наблюдается у мертворожденных детей, легкие которых вообще не расправлялись. Рентгенологически в таких случаях почти нет разницы между плотностью тени сердца и легких.

**Ограниченное гомогенное затенение в пределах доли легкого:** пневмония, в том числе лобарная, а также тяжелые инфильтративные изменения при стафилококковой пневмонии (абсцесс); ателектаз доли легкого; агенезия или аплазия легкого, ограниченный участок уплотнения, окруженный раздутой легочной тканью. На жестких рентгенограммах в этих участках уплотнения просветы бронхов не видны. Диагноз уточняют бронхографией и компьютерной томографией.

**Ограниченные гомогенные очаговые изменения** в пределах одного или нескольких сегментов наблюдаются в следующих случаях.

Пневмония, в том числе: сегментарная (микоплазменная и вирусная), чаще в аксиллярном сегменте верхней доли, в задних базальных сегментах нижней доли и в прикорневых участках легкого (центральная пневмония); инфильтрат при стафилококковой пневмонии, нередко с просветлением в центре и уровнем жидкости в нем (абсцесс) (см. табл. 72), пневмония, вызванная *H. influenzae*; аспирационная пневмония, чаще в дорсальных сегментах нижней и верхней долей и в апикальных сегментах.

Причиной пневмоний у новорожденных бывают аспирация околоплодных вод, трахеопищеводный свищ, у детей раннего грудного возраста — аспирация срыгиваемых или рвотных масс в связи с положением лежа, при гипертрофическом стенозе привратника, стенозе или атрезии двенадцатиперстной кишки, при

Таблица 72. **Этиология, формы и осложнения стафилококковой плевропневмонии**

<p><b>Этиология</b></p> <p>Первичная стафилококковая инфекция Вторичная стафилококковая инфекция</p>	<p>Гематогенная или бронхогенная инфекция</p> <p>Подавление иммунитета во время или после вирусных инфекций, при бактериальных инфекциях (остеомиелит, пиодермия, бронхоэктазы, сепсис)</p>	
<p><b>Формы течения</b></p>	<p>Клинические признаки</p>	<p>Рентгенологические признаки</p>
<p><b>Молниеносная, или септицемическая, форма</b> Возраст: прежде всего ранний грудной</p> <p><b>Абсцедирующая форма</b> Возраст: прежде всего поздний грудной и младший</p>	<p>Инфекционный шок, паралитический метеоризм, анемия, плевральный выпот, усиленное дыхание над легкими</p> <p>Высокая лихорадка, диспноэ, беспокойство, ограниченное притупление и бронхиальное дыхание</p> <p>Изменяющаяся локализация пневмонии (мигрирующая пневмония), абсцедирование с прорывом в просвет бронха или в плевральную полость</p>	<p>Костальный плеврит. В легких преимущественно одностороннее затенение из-за интерстициального отека</p> <p>Округлые или овальные гомогенные инфильтраты, одиночные или множественные</p>
<p><b>Интерстициальная форма</b> Возраст: прежде всего поздний грудной и младший</p>	<p>Локальные изменения часто скудные: усиленное, иногда ослабленное дыхание, тахипноэ</p>	<p>Преимущественно односторонние крупноочаговые изменения легочного рисунка, иногда костальный плевральный выпот. В последующем иногда единичные или множественные пневматоцеле</p>
<p><b>Осложнения</b></p>	<p>Диспноэ, иногда цианоз, асимметрия грудной клетки при дыхании, нарушения кровообращения. При больших полостях тимпанит и ослабленное дыхание, амфорическое дыхание при сообщении полости с бронхом</p> <p>Заметное выбухание соответствующей половины грудной клетки, складчатость межреберных промежутков, диспноэ, асимметрия дыхательных экскурсий, укорочение перкуторного звука, ослабление дыхательных шумов, иногда смещение средостения</p>	<p>Отдельные или множественные округлые или многокамерные полости с тонкими стенками, иногда их раздутие со смещением средостения (сердца) и сдавливанием соседних отделов легких</p> <p>Затенение легочных полей, иногда смещение средостения. На жестких снимках инфильтраты, иногда пневматоцеле</p>
<p><b>Пневматоцеле, которые могут раздуваться до больших размеров при сообщении с бронхом (вентильный механизм)</b></p> <p><b>Пиоторакс</b> при проникновении стафилококков в плевральную полость или при прорыве абсцесса</p>	<p>Диспноэ, иногда цианоз, асимметрия грудной клетки при дыхании, нарушения кровообращения. При больших полостях тимпанит и ослабленное дыхание, амфорическое дыхание при сообщении полости с бронхом</p> <p>Заметное выбухание соответствующей половины грудной клетки, складчатость межреберных промежутков, диспноэ, асимметрия дыхательных экскурсий, укорочение перкуторного звука, ослабление дыхательных шумов, иногда смещение средостения</p>	<p>Отдельные или множественные округлые или многокамерные полости с тонкими стенками, иногда их раздутие со смещением средостения (сердца) и сдавливанием соседних отделов легких</p> <p>Затенение легочных полей, иногда смещение средостения. На жестких снимках инфильтраты, иногда пневматоцеле</p>



Формы течения	Клинические признаки	Рентгенологические признаки
<p><b>П и о п н е в м о т о р а к с</b> при прорыве абсцесса и сообщении между бронхом и полостью плевры, иногда напряженный пневмоторакс при вентильном механизме</p>	<p>Притупление и тимпанит на соответствующей половине грудной клетки, иногда смещение средостения</p>	<p>Исследование в вертикальном положении: воздух над уровнем жидкости в плевральной полости, иногда смещение средостения и сердца</p>
<p><b>П н е в м о т о р а к с</b> при прорыве или пункции пневматоцеле или поступление воздуха при пункции плевральной полости</p>	<p>Тимпанит ограниченный или над всей половиной грудной клетки. асимметрия дыхательных движений, отсутствие дыхательных шумов, иногда смещение средостения</p>	<p>Спадение части или всего легкого, иногда смещение средостения в противоположную сторону</p>
<p><b>П о д к о ж н а я э м ф и з е м а</b> при или после пункции пневматоцеле, пневмоторакса, поступление воздуха по пункционному каналу</p>	<p>Выбухание грудной стенки на месте пункции, крепитация при пальпации кожи на месте пункции или на соседних участках</p>	<p>Участки просветления в мягких тканях грудной стенки, вызванные скоплением воздуха</p>
<p><b>Э м ф и з е м а с р е д о с т е н и я</b> при разрыве пневматоцеле и проникновении воздуха вдоль сосудов в область корня легких</p>	<p>Диспноэ и нарушения кровообращения разной степени в зависимости от выраженности эмфиземы, расширение границ средостения, тимпанит над ним, иногда подкожная эмфизема над верхней апертурой грудной клетки</p>	<p>Воздух в средостении, смещение органов</p>
<p><b>Г о к с и ч е с к и й ш о к</b></p>	<p>Бледно-синюшный вид, рвота, беспокойство, тахипноэ, гипотония</p>	<p>Чаще уменьшение сердца</p>
<p><b>Г о к с и ч е с к о е п о р а ж е н и е м о з г а</b></p>	<p>Рвота, потеря сознания, судороги, гипо- или гипертония</p>	
<p><b>Т о к с и ч е с к и й м е т е о р и з м</b> <b>П а р а л и т и ч е с к и й и л е у с</b></p>	<p>Вздутый живот, скудный стул Большой болезненный живот, метеоризм, отсутствие звуков перистальтики, рвота, недостаточность кровообращения</p>	<p>Метеоризм, отсутствуют уровни жидкости Метеоризм и уровни жидкости в кишечнике</p>
<p><b>С е п с и с</b></p>	<p>Экзантема, нарушение кровообращения, шок, увеличение селезенки, остеомиелит, артрит, кожные абсцессы</p>	<p>Спустя несколько недель появляются очаги остеомиелита</p>
<p><b>С т а ф и л о к о к к о в ы й э н т е р и т</b> гематогенный или при заглатывании возбудителя с мокротой</p>	<p>Водянистый обильный стул, недостаточность кровообращения, рвота, бурное течение. Из кала выделяют стафилококки</p>	<p>Метеоризм</p>

Формы течения	Клинические признаки	Рентгенологические признаки
Остаточные симптомы после острой стадии		
Плевральные шварты	Асимметрия дыхательных движений, иногда легкое укорочение звука при перкуссии и/или ослабление дыхательных шумов	Уплотнение листков плевры, сращения диафрагмы
Пневматоцеле	Клиническая симптоматика в большинстве случаев отсутствует; возможны острые тяжелые нарушения	Тонкостенные округлые очаги просветления в легких

недостаточности кардии; у детей любого возраста — аспирация инородного тела (плотные частицы, жиросодержащие вещества), паралич глотания (дифтерия, полиомиелит, опухоль ствола мозга, детский церебральный паралич).

Ателектаз сегмента легкого (рис. 384).

Инфильтраты при актиномикозе.

Казеозная пневмония при туберкулезе обычно после прорыва расплавившихся лимфатических узлов в просвет бронха; в инфильтратах иногда видны просветления, образуются каверны (рис. 385).

Спадение легкого при пневмотораксе.

Эхинококковая киста, стабильная округлая тень, не поддающаяся лечению антибиотиками, иногда в центре кисты видны небольшие скопления воздуха (рис. 386).



Рис. 384. Ателектаз в верхней доле справа. Расширение обеих корней с усилением легочного рисунка при тяжелом неспецифическом бронхите и перибронхите.



Рис. 385. Туберкулезная каверна (указана стрелкой).

Первичные опухоли легких, например, карциноид (рис. 387).

Метастазы в легкие нефробластомы, нейробластомы (редкое и позднее осложнение), остеосаркомы, карциномы щитовидной железы: округлые мелкие или крупные солитарные очаги и фокусы, в большинстве случаев множественные (рис. 388).

**Мелкие округлые очаги** 1—3 см в диаметре, единичные или множественные.

Бронхопневмония, мягкие инфильтративные

тени на фоне усиленного и тяжело измененного легочного рисунка (бронхит, перибронхит).

**Бензиновая пневмония.** Бензин попадает в легкие с током крови и выделяется вместе с выдыхаемым воздухом.

Первичный инфильтрат при туберкулезе (рис. 389), обычно с одновременным увеличением лимфатических узлов в корне легкого (табл. 73).

**Гиперергические легочные инфильтраты**, обычно множественные быстро исчезающие инфильтративные тени при бронхиальной астме, узловатой эритеме.

**Эозинофильные легочные инфильтраты**, быстро проходящие («летучие») инфильтративные изменения в легких, чаще множественные, с высокой эозинофилией в крови (рис. 390) при аскаридозе, парагонимозе.

**Мельчайшие, «милиарные», очаги** размером 2—4 мм связаны с сетчатым рисунком легких.

**Милиарный туберкулез легких** (см. табл. 73).

**Саркоидоз легких** (болезнь Бека — Бензе — Шаумана), плотность очагов уменьшается по направлению к корню, часто отмечается опухолевидное увеличение прикорневых лимфатических узлов.

Изменения легких при бактериальном сепсисе.

**Милиарная пневмония при кори.** В направлении к корню плотность пневмонических изменений уменьшается.

**Грубая сетчатая деформация** легочного рисунка на ограниченном участке характерна для врожденной лимфангиэктазии легкого (см. рис. 52).



Рис. 386. Эхинококковая киста.

Округлая тень в среднем поле слева на прямой рентгенограмме (а). На томограмме (б) видна структура оболочки. Диагноз подтвержден при гистологическом исследовании.

Рис. 387. Карциноид (указан стрелкой) в апикальном сегменте нижней доли справа (гистологически подтвержденный), ставший причиной рецидивирующей в течение года пневмонии в этом сегменте легкого.

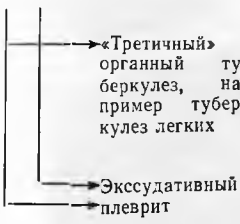


Рис. 388. Множественные метастазы в легкое рhabдомиосаркомы мочевого пузыря (гистологически подтвержденной) у девочки 6 лет.



Таблица 73. **Формы и клинико-рентгенологические признаки туберкулеза, преимущественно легочного**

Туберкулезный процесс	Признаки
<p><b>Первичный комплекс*</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>← Первичный очаг в легких</li> <li>← Лимфангит</li> <li>← Лимфаденит</li> </ul> <p><b>Последствия</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>→ Каверна на месте первичного очага</li> <li>→ Сдавление бронха</li> <li>→ Казеоз лимфатических узлов</li> <li>→ Перфорация лимфатических узлов в бронх</li> <li>→ Перфорация лимфатических узлов в кровеносный сосуд</li> <li>→ Гематогенная генерализация</li> </ul>	<p>Острый период: мягкая тень до 4 мм диаметром в легочной паренхиме, через 6 мес после инфекции часто отложение извести</p> <p>Острый период: узкий, слабо отграниченный тяж, иногда широкий и сплошной, в связи с чем первичный комплекс становится двухполюсным (картина «гантели»).</p> <p>Расширение срединной тени вследствие увеличения прикорневых (бронхопульмональных) лимфатических узлов, иногда паратрахеальных, парааортальных и бифуркационных</p> <p>Положительные туберкулиновые пробы</p> <p>Редкое явление, связанное с казеозным расплавлением первичного очага</p> <p>Ателектаз соответствующего участка легкого</p> <p>Преходящий обтурирующий стеноз бронха казеозными массами</p> <p>Длительный стеноз туберкулезными грануляциями (туберкулезный эндобронхит)</p> <p>Казеозная бронхопневмония, пневмонические и ателектатические изменения называют эпитуберкулезом</p> <p>Прорыв бронхиальных лимфатических узлов в <math>\frac{2}{3}</math> случаев происходит бессимптомно, могут возникать внезапный кашель, диспноэ и лихорадка. Над пораженным участком легкого укорочен перкуторный звук, ослаблены дыхательные шумы. На рентгенограмме крупноочаговые тени</p> <p>Миллиарный туберкулез. Типичные изменения на рентгенограммах спустя 3 нед (мелкие, милиарные, или более крупные очаговые изменения в легких). Дифференцируют с другими генерализованными поражениями (милиарная неспецифическая пневмония, саркоидоз).</p> <p>Туберкулиновые пробы мало выражены или отрицательные. Верифицируют диагноз с помощью пункции печени (туберкулезные бугорки)</p> <p>Туберкулезный менингит, туберкулезные бугорки на глазном дне</p>

Туберкулезный процесс	Признаки
 <p>«Третичный» органический туберкулез, например туберкулез легких</p> <p>Экссудативный плеврит</p>	<p>Скудные клинические симптомы. На рентгенограммах очаговые тени размером до горошины или вишни преимущественно в задних отделах верхушек (при обызвествлении — очаги Симона) или в подключичной области («ранний инфильтрат», склонный к быстрому распаду). Туберкулиновые пробы резкоположительные</p> <p>Возникает при первичном поражении или гематогенно: внезапно появляются кашель, высокая температура, колющая боль в боку, диспноэ. В зависимости от объема и распространенности различают ограниченный и перилульмональный плеврит.</p> <p>Укорочение перкуторного звука, ослабление дыхательных шумов и соответственно затенение на рентгенограммах. Экссудат серозный желтовато-зеленоватый, содержит лимфоциты</p>

\* Первичный комплекс — это сочетание первичного очага в легком, туберкулезного лимфангита и туберкулезного регионарного лимфаденита. При дифференциальной диагностике необходимо согласовывать рентгенологические данные с результатами туберкулинодиагностики (при отрицательной стандартной туберкулиновой пробе проводят последующее тестирование с 100 ТЕ РРД). При отсутствии первичного очага в легких говорят о туберкулезе прикорневых лимфатических узлов.

**Грубый тяжистый окологорневой легочный рисунок** наблюдается в следующих случаях.

У новорожденных в первый день жизни физиологические дистелектазы еще не успевших расправиться участков легких без признаков дыхательной недостаточности.

У новорожденных с синдромом удушья отмечаются участки дистелектаза и ателектаза. При аспирации околоплодных вод наблюдается та же картина, над легкими выслушиваются влажные хрипы.

Физиологические варианты легочного рисунка у детей школьного возраста, тяжистость особенно выражена в паракардиальных областях.

Бронхит или состояние после перенесенного бронхита (во всех возрастных группах). Легочный рисунок усилен, подчеркнут, тяжистый, связан с расширенным корнем легкого.

Застойное легкое при сердечной недостаточности (миокардит, декомпенсированный порок).

Повышенное кровенаполнение легкого при врожденных пороках сердца с шунтом слева направо.

Диффузный прогрессирующий легочный фиброз, синдром Хаммена — Рича (у детей младшего и более старшего возраста), разрастание соединительной ткани в интерстиции легкого.



Рис. 389. Туберкулезный инфильтрат справа (указан стрелками).

а — вначале тень инфильтрата мягкая, неограниченная, из нескольких слившихся очагов; б — признаки обызвествления в зоне бывшего инфильтрата и лимфатических узлах корня.



Рис. 390. «Летучий» легочный инфильтрат в среднем поле легкого при аскаридозе. Спустя 5 дней инфильтрат рассосался.

Рис. 391. Бронхит, перибронхит, многочисленные очаги бронхопневмонии, участки эмфиземы при муковисцидозе. Из-за инфильтративных изменений плохо отграничены контуры сердца и диафрагмы. Электролиты пота 82 ммоль/л.



**Ограниченная грубая тяжесть легочного рисунка** прежде всего в нижнем поле, одно- или двусторонняя, связанная с увеличенным корнем, отмечается при тяжелом бронхите, синусите с бронхитом, перибронхите (двухконтурный грубый легочный рисунок, рис. 391), при бронхоэктазах вследствие хронического бронхита, затянувшегося коклюше, хронической пневмонии или ее последствиях, бронхоэктазах, сопутствующих муковисцидозу, при коклюше с общим усилением легочного рисунка, грубой тяжестью, особенно выраженной паракардиально с обеих сторон («базальный треугольник»).

**Тяжисто-ячеистый легочный рисунок**, наиболее выраженный в околокорневых отделах легких, вместе с расширением корней наблюдается при бронхите (грубые тяжистые изменения преимущественно в паракардиальных отделах), перибронхите (тяжесть легочного рисунка выражена еще сильнее, местами тяжистые тени двухконтурные, особенно паракардиально с обеих сторон), ларинготрахеобронхите (иногда с легочной эмфиземой), обструктивным, спастическом бронхите (усиление легочного рисунка с эмфиземой легких), бронхиальной астме (тяжелая эмфизема, эозинофилия в крови), бронхиолите (одновременно с эмфиземой).

**Тяжисто-ячеистый и тяжисто-пятнистый легочный рисунок** обычно возникает при интерстициальных экссудативных и инфильтративных поражениях легких, сопровождающих вирусные инфекции, особенно гриппозную и коревую пневмонию; пневмонию при врожденном сифилисе (*pneumonia alba*); тяжелую форму рахита, интерстициальную форму стафилококковой пневмонии, часто одностороннюю (см. табл. 72); легочные микозы: кандидоз (монилиаз), аспергиллез, актиномикоз с выраженными очаговыми изменениями в легких.

**Сетчато-зернистый легочный рисунок** характерен для болезни гиалиновых мембран у новорожденных (синдром идиопати-



ческой одышки). Легочные поля более или менее прозрачны, но воздушность их снижена.

#### **Мелкопятнистый и тяжисто-сетчатый легочный рисунок.**

Синдром Уилсон — Майкити развивается как позднее нарушение у недоношенных детей с массой тела при рождении менее 1600 г, а также у детей с не полностью сформированной легочной тканью. Верхние и средние отделы легких при этом уплотнены, а латеральные участки нижних отделов прозрачные. По-видимому, это своеобразная форма интерстициального легочного фиброза, напоминающая ретролентальную фиброплазию. Анамнез (недоношенность, длительное пребывание в инкубаторе) позволяет отличить эту патологию от синдрома Хаммена — Рича.

**Бронхолегочная дисплазия.** Продолжительное аппаратное дыхание приводит к развитию «респираторного» легкого; рентгенологически тяжисто-пятнистый легочный рисунок с участками эмфиземы, клинически длительное диспноэ.

**Гомогенное затенение верхних полей и тяжисто-сетчатый легочный рисунок нижних отделов:** интерстициальная плазмоклеточная пневмония у недоношенных, при дистрофии у детей грудного возраста и у детей при ослаблении иммунитета (возбудитель — пневмоцисты), особенно вследствие цитостатической терапии.

### **27.8 Усиление перкуторного звука**

#### **и/или рентгенологическое просветление легочных полей**

Повышенное содержание воздуха в легких или плевральной полости проявляется при перкуссии громким коробочным звуком, а рентгенологически повышенной прозрачностью легочных полей. Аускультация обнаруживает ослабление дыхательных шумов (при эмфиземе легких) или их исчезновение (при пневмотораксе). Над большими полостями, сообщающимися с бронхом, может прослушиваться амфорическое дыхание.

Патологические изменения воздушности легких должны быть достаточно обширными и значительными, чтобы их можно было обнаружить при помощи перкуссии и аускультации. Эмфизема вызывает ограничение подвижности нижнего края легких и низкое его стояние. Рентгенологически выявляются расширение межреберных промежутков, повышенная прозрачность легочных полей и низкое расположение границы легких.

**Вздутие обоих легких** наблюдается при обструктивном, спастическом бронхите, бронхиолите, бронхиальной астме.

**Вздутие больших отделов легких** происходит при врожденной лобарной эмфиземе, при лобарной эмфиземе из-за недавно возникшего стенозирования бронха инородным телом с последующим развитием ателектаза, при агенезии легкого (при агенезии доли легкого вокруг нее возникает викарная эмфизема, при пороке развития всего легкого значительно вздувается проти-

воположное легкое), при тяжелом кифосколиозе позвоночника, когда одни отделы легких сдавливаются из-за пространственного смещения, а другие раздуваются из-за विकарной эмфиземы; после лобэктомии по поводу пороков развития легкого, туберкулеза или опухоли.

**Ограниченное просветление легочной ткани** наблюдается при пневматоцеле, кистах легкого, образовании каверны. Они характеризуются определенными аускультативными феноменами, однако достоверно их идентифицировать можно только с помощью рентгенологического исследования. Большие пневматоцеле, единичные или множественные, какие развиваются при стафилококковой пневмонии, при перкуссии обуславливают усиление легочного звука, как при легочной эмфиземе.

**Пневмоторакс** (воздух в плевральной полости) можно обнаружить перкуссией и аускультацией только при значительной его выраженности. Ограниченный пневмоторакс можно диагностировать только рентгенологически. Рентгенологические признаки: отсутствие легочного рисунка между внутренним контуром грудной стенки и нежной линией висцеральной плевры. При обычном пневмотораксе средостение во время дыхания как бы «раскачивается». Напряженный пневмоторакс (с вентильным механизмом) приводит к смещению средостения в сторону здорового легкого.

**Обширный (тотальный) пневмоторакс** может быть при следующих заболеваниях:

Разрыв альвеол у новорожденного во время нормального первого вдоха, при врожденных аномалиях легких и бронхов, при родовой травме. Парциальная эмфизема развивается при дисплексиях, искусственном дыхании, механической закупорке бронхов в результате аспирации, при альвеолярной дисплазии.

Разрыв легочных альвеол при выраженной эмфиземе различного генеза, разрыв легкого при тупой травме грудной клетки или при переломе ребер с ранением висцеральной плевры, проникающее ранение грудной клетки (открытый пневмоторакс).

Стафилококковая плевропневмония с абсцедированием и прорывом абсцесса в плевральную полость, образованием пиопневмоторакса и бронхоплеврального свища.

Пневмоторакс вследствие поступления воздуха в плевральную полость во время пункции с лечебной или диагностической целью, пневмоторакс как последствие искусственного дыхания, искусственный пневмоторакс, например, при лечении туберкулеза легких.

Спонтанный пневмоторакс без видимого внешнего повода, например, при сильном кашле, крике или физическом напряжении.

Пневмоторакс независимо от его генеза сопровождается также накоплением небольшого количества жидкости в плевральной полости. Выявление ее облегчается при изменении положения тела, приводящем к перемещению жидкости.

**Частичный пневмоторакс** возникает вследствие тех же причин, что и тотальный, но при наличии в плевральной полости сращений или шварт. В этих случаях воздух распространяется только на ограниченном ее участке. Диагноз обычно устанавливается только рентгенологически.

Особую форму скопления воздуха в грудной клетке представляет **диафрагмальная грыжа**. В грудную полость проникают петли кишечника, перкуторный звук над областью грыжи становится тимпаническим.

## 27.9 Патологические аускультативные феномены над легкими

Полное описание феноменов перкуссии и аускультации содержат соответствующие учебники.

**Везикулярное дыхание.** Нормальные дыхательные шумы: мягкие тихие шорохи, лучше слышимые при вдохе, чем при выдохе.

Пуэрильное дыхание — нормальное дыхание у детей и подростков. Вдох и выдох сопровождаются четко воспринимаемым шумом, яснее слышимым на выдохе, чем на вдохе. Асимметричность этого дыхания, его наличие только в одном из участков легкого указывают на патологические изменения (бронхиальное дыхание).

Удлиненный выдох свидетельствует о затруднении дыхания, нарушении вентиляции и усилении сопротивления выдыхаемому потоку воздуха. Типичный признак так называемого спастического дыхания (обструктивный, спастический или астмоидный бронхит, бронхиальная астма).

**Бронхиальное дыхание:** усиленный громкий дыхательный шум прослушивается в обеих фазах дыхания наподобие шума, слышного над трахеей и крупными бронхами. Бронхиальное дыхание над другими отделами грудной клетки свидетельствует о повышенной звукопроводимости легочной ткани над соответствующими бронхами и бывает при инфильтрации легочной паренхимы.

**Саккадированное (прерывистое) дыхание:** дыхательный шум не постоянный, а как бы расчленен на отдельные этапы как в фазе вдоха, так и выдоха. Причинами могут быть боль при дыхании (сухой плеврит) или бронхит с вязким секретом, вызывающим изредка перерывы воздушного потока.

**Амфорическое дыхание:** шум возникает в большой гладкостенной полости, например в каверне, и напоминает звук при выдувании воздуха над горлышком бутылки.

**Бронхофония** позволяет определить способность легочной ткани проводить низкочастотные колебания. Достоверные результаты проба может дать только у более старших детей, которые могут повторять за врачом, например, число 33. Звук голоса над местами уплотнения и инфильтрации легкого проводится четче и резче, чем над неизменной легочной тканью.

**Хрипы в легких** у здорового человека не прослушиваются. Они возникают в бронхах, когда содержащаяся в них слизь или жидкость препятствуют свободному прохождению воздуха.

Сухие хрипы всегда являются спутниками бронхита. Они возникают при прохождении воздуха над скоплением слизи или ее нитями, суживающими просвет бронхов. В зависимости от характера возникающих звуков выделяют жужжащие, свистящие, мурлыкающие хрипы.

Влажные хрипы возникают при прохождении воздуха через жидкость или экссудат, при этом возникают пузыри, которые, лопаясь, издадут определенные звуки. Характер подобных звуков зависит от размеров пузырьков воздуха, от плотности и звукопроводности окружающей легочной ткани. Мелкопузырчатые хрипы возникают в конечных разветвлениях бронхов, крупнопузырчатые в более крупных бронхах или в легочных полостях.

Звонкие хрипы воспринимаются как возникающие «близко к уху» благодаря тому, что экссудативные и инфильтративные изменения легочной ткани повышают ее звукопроводность. Они характерны для пневмонии, когда меняется характер дыхательных шумов и преобладает бронхиальное дыхание. Именно звучные влажные хрипы являются наиболее тонким индикатором даже небольших пневмонических изменений. Их обнаружение позволяет ставить диагноз пневмонии (бронхопневмонии).

Незвучные хрипы воспринимаются ухом как «отдаленные» вследствие того, что нормальная легочная ткань и тем более эмфизематозно измененная плохо проводят звук.

Крепитирующие звуки возникают при расправлении альвеол. Стенки альвеол слипаются при накоплении в их просвете даже небольшого количества жидкости. Крепитация, таким образом, указывает на появление в альвеолах выпота и возникает в начальном периоде и при разрешении пневмонии. Спадение альвеол может происходить и без накопления в них жидкости, например, при отсутствии вентиляции соответствующего участка легких, что бывает у больных на постельном режиме. Воздух, содержащийся в невентилируемых альвеолах, рассасывается, а новый не поступает. Крепитация в таких случаях появляется во время глубокого вдоха, когда альвеолы вновь расправляются при проникновении в них воздуха. Аналогичен механизм крепитации при первом вдохе новорожденного с его дистелектазированными легкими. Крепитация от расправления легочных альвеол обычно исчезает после нескольких глубоких вдохов.

**Шум трения плевры** прослушивается одинаково четко как на вдохе, так и на выдохе. Он возникает из-за трения плевральных листков с наложением фибрина и указывает на ограниченный первичный плеврит, или вторичный плеврит в связи с субплевральным воспалительным фокусом, или воспалительные изменения в ребрах. Дыхание в таких случаях становится болез-

ненным и нередко саккадированным. Трение плевры можно ощутить и при пальпации.

**Шум трения перикарда** см. раздел о сердечных шумах.

### 27.10 Тени внутригрудных обызвествлений

Плотные образования, интенсивно поглощающие рентгеновские лучи, оставляют на рентгенограммах тень известковой плотности. Нередко это **инородные тела**, которые легко идентифицируются благодаря их характерному внешнему виду.

**Обызвествления** (пятнистые тени с неровными контурами) обнаруживаются в местах тканевого некроза и указывают на перенесенные воспалительные заболевания. Это обызвествления на месте первичного туберкулезного комплекса как признак неактивного процесса в легочном очаге и/или во внутригрудных лимфатических узлах (рис. 392), после так называемого эпитуберкулеза или в очагах Симона в области верхушки легкого, а также после перенесенного гистоплазмоза — системного ретикулоэндотелиального микоза, вызываемого *Histoplasma capsulatum*. Микоз наиболее распространен в США, спорадические случаи встречаются во всех частях света. Обычно болеют дети первых лет жизни; поражаются печень, селезенка и слизистые оболочки (изъязвления), в легких возникают множественные очаговые тени, увеличиваются регионарные лимфатические узлы. В очагах откладывается известь.

**Хронически текущий воспалительный процесс** может сохранять активность в таких очагах обызвествления, как паравертебральный натечный абсцесс (отложение солей кальция в стенках абсцесса), грануляционная ткань вокруг аспирированных инородных тел, многолетние бронхоэктазы (образование бронхолитов в мешотчатых расширениях бронхов), эхинококковые пузыри, туберкулезный перикардит (панцирное сердце).

Обызвествления обнаруживаются в эмбриональных **смешанных опухолях** с разными закладками (тератомы, костные образования, зубы), а также в нейробластомах.

Обызвествление возможно при **доброкачественном некробиозе**, например, в кавернозных гемангиомах (рис. 393).

**Ядра окостенения в грудине**, проецирующиеся на область корня, можно ошибочно принять за очаги обызвествления, особенно при неправильной установке ребенка во время переднезадней рентгенографии (см. рис. 374).

### 27.11 Высокое стояние диафрагмы

Диафрагма иннервируется диафрагмальным нервом, выходящим из шейных сегментов (С<sub>4</sub>). Решающую роль при дифференциальной диагностике высокого стояния диафрагмы могут играть следующие методы исследования.

Рис. 392. Обызвествленные очаги первичного туберкулезного комплекса в среднем поле левого легкого у девочки 7 лет.



Рис. 393. Распространенная зажившая кавернозная гемангиома на стенке грудной клетки справа, видимая на рентгенограмме вследствие диффузного отложения в ней извести.



Осмотр: нет ли вздутия живота, нефизиологических дыхательных экскурсий? Паралич дыхательных мышц, иннервируемых из шейных корешков?

Перкуссия: изменение перкуторных данных в процессе дыхания, положение и смещаемость нижнего края легких в разные фазы дыхания с обеих сторон.

Рентгенологическое исследование (рентгеноскопия, рентгенография, контрастное исследование желудка, тонкой, иногда и толстой кишки) и другие методы исследования при показаниях. Ниже описаны отдельные причины высокого стояния диафрагмы.

**Парез диафрагмы неврогенного или мышечного происхождения.** Подвижность диафрагмы снижена или отсутствует. Органы верхнего отдела живота смещаются кверху, из-за чего затрудняется дифференциальная диагностика с диафрагмальной грыжей. Базальные отделы легких не расправляются, становятся маловоздушными. Усиление в них тяжести вызывает предположение об инфекционном процессе. Парез или паралич диафрагмы может развиваться вследствие травматического поражения плечевого сплетения (родовая травма), повреждения шейного отдела спинного мозга в результате травмы, спондилита или опухоли, а также при энцефаломиелите, полиомиелите, дифтерии.

**Сморщивание базальных отделов легких при агенезии или гипоплазии, ателектазе доли или долей легкого.** Дыхательные движения диафрагмы полностью сохранены.

**Сращение диафрагмы с основанием легких** наблюдается при пневмонии и/или базальном плеврите.

**Объемные процессы в брюшной полости:** ожирение, метеоризм, тяжелый упорный запор, распространенный перитонит, асцит невоспалительного происхождения, увеличение печени или ее доли, например, при эхинококкозе, когда часто отмечается обызвествление стенки пузырей; спленомегалия, большие опухоли в брюшной полости, пневмоперитонеум после перфорации желудка или кишечника (характерный симптом — серп газа под диафрагмой), поддиафрагмальный абсцесс, расположение толстой кишки между диафрагмой и печенью.

## 27.12 Низкое стояние диафрагмы

Купол диафрагмы уплощается при **повышении внутригрудного давления** вследствие эмфиземы легких, обструктивного спастического бронхита, бронхиальной астмы, бронхиолита, лобарной эмфиземы (как правило, односторонней), больших легочных кист или пневматоцеле, пневмоторакса с повышенным внутриплевральным давлением (напряженный пневмоторакс с вентиляльным механизмом), массивного плеврального выпота.

**Большие опухоли базальных отделов легких и средостения, перикардит с большим выпотом** также приводят к низкому стоянию диафрагмы.

## 27.13 Изменения сердца

**Симптомы** болезней сердца и связанные с ними нарушения кровообращения очень многообразны. Признаки, указывающие на необходимость специальных диагностических исследований в отношении сердечной патологии, суммированы в табл. 74.

**Бледность** при сердечно-сосудистых нарушениях см. раздел 22.2.1.

**Цианоз** при сердечно-сосудистых нарушениях см. раздел 22.3.

**Таблица 74. Критерии отбора для целенаправленного исследования при диагностике поражений сердца**

**Общие клинические данные**

- Слабое сосание
- Головокружение, коллапс
- Цианоз или бледность
- Диспноэ в покое или при нагрузке, положение на корточках после нагрузки
- Отек, асцит
- Увеличение печени
- Протеинурия
- Эритроцитоз (полиглобулия)

**Сердечно-сосудистые симптомы**

- Тахикардия
- Необычные тоны сердца, сердечные шумы, верхушечный толчок сердца
- Изменение величины и формы сердца
- Нарушения ритма
- Патологические показатели артериального давления
- Отсутствие пульса на стопах
- Усиление венозного рисунка
- Отеки
- Сердечный горб, пальцы в форме барабанных палочек
- Болезни сердца у членов семьи и родственников

**Таблица 75. Главные врожденные пороки сердца и крупных сосудов**

Порок	Частота, %	Шунт	Цианоз	Легочный кровоток
Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП)	35	Слева направо	—	Повышен
Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), вторичный и первичный	11	То же	—	»
Открытый артериальный проток	10	» »	—	»
Транспозиция крупных сосудов	5	Справа налево	+	»
Тетрада Фалло	5	То же	+	Снижен
Стеноз легочного ствола	8	—	—	Нормальный
Стеноз перешейка аорты	6	—	—	»
Аортальный стеноз	5	—	—	»
Атрезия трикуспидальная	1	Справа налево	+	Снижен
Порочное впадение всех легочных вен	1	То же	+	Повышен

**Боль в области сердца** см. раздел 2.7.2.

**Положение на корточках при тяжелых пороках сердца** см. раздел 20.5 и рис. 137.

**Частота врожденных пороков сердца и их важнейшие особенности** приведены в табл. 75.

**Особенности клиники и диагностики отдельных врожденных и приобретенных пороков сердца** представлены в табл. 76, 77.

**Направление тока крови при пороках сердца и крупных сосудов** приведено на рис. 394.



Таблица 76. Особенности клиники, рентгенологической картины, ФКГ, ЭКГ и эхокардиограммы при врожденных пороках сердца и крупных сосудов

Болезнь	Рентгенологические данные	ФКГ	ЭКГ	Особые данные	Клиническая картина
<p><b>Шунт слева направо между крупными сосудами</b></p> <p>Открытый артериальный проток</p> <p>Шунт слева направо между аортой и легочным стволом</p> <p>Легочная гипертензия может привести к развитию синдрома Эйзенменгера</p>	<p>Изменения, вызванные дополнительной нагрузкой на сердце из-за шунта: расширение и выбухание дуги легочного ствола, увеличение левого желудочка, усиление легочного кровотока, пульсация корней</p>	<p>Непрерывный систолический шум, мурлыканье, наиболее выраженные во 2-м межреберье слева парастернально. У грудных детей часто слышен только систолический шум!</p>	<p>Как правило, нормальная, возможны левый тип и гипертрофия левых отделов, более или менее выраженная</p> <p>Гипертрофия правого сердца</p>	<p>Большие колебания АД. Пульс быстрый и высокий. Катетеризация сердца: при прохождении из легочного ствола в аорту происходит «кислородный скачок». ЭхоКГ: прямые указания на дефект</p>	<p>Часто никакой симптоматики. При большом шунте замедлен рост, диспноэ, сердцебиение, частый бронхит.</p> <p>Осложнения: бактериальный эндокардит</p> <p>Цианоз</p>
<p><b>Шунт слева направо на уровне предсердий</b></p> <p>Дефект межпредсердной перегородки вторичный (часто)</p> <p>Задержка развития межреберных</p>	<p>Форма сердца нормальная или увеличена в правых желудочках, предсердия и легочного ствола, расширение калибра сосудов корней легких и</p>	<p>Средней интенсивности систолический шум во 2-4-м межреберьях слева (функциональный пульмональный стеноз). При массивном шунте диа-</p>	<p>Правый тип, усиленная нагрузка на правые отделы сердца</p>	<p>Катетеризация: содержание кислорода в правом предсердии выше, чем в полой вене («кислородный скачок» на уровне</p>	

сердной перегородки до маленького образования

Дефект межпредсердной перегородки первичный (редко)

Дефект достигает уровня атриоventрикулярного клапана

Постоянный атриоventрикулярный канал (общий)

Дефект в нижнем отделе межпредсердной перегородки и верхнем отделе межжелудочковой перегородки с поражением митрального или трехстворчатого клапана

#### Шунт на уровне желудочков

Дефект межжелудочковой перегородки

периферических легочных ветвей

Четкое увеличение сердца, выбухание легочного ствола, усиленное кровенаполнение легких. На боковой эзофагограмме левое предсердие не увеличено

столбчатый шум на трикуспидальном клапане, мурлыканье отсутствует. В последующем расщепление II тона

Громкий систолический шум над верхушкой, диастолический шум, расщепление II тона

Систолический шум в 4-м межреберье слева

Левый тип, неполная блокада правой ножки пучка Гиса

предсердий). Обнаружение дефекта на ангиограмме и сонограмме

В зависимости от величины шунта нарушения отсутствуют либо при нагрузке (крик, натуживание, пневмония) возникают цианоз и диспноэ

Болезнь	Рентгенологические данные	ФКГ	ЭКГ	Особые данные	Клиническая картина
Группа I: маленький дефект и небольшой шунт слева направо, нормальное давление в легочном стволе	Сердце не изменено или слегка увеличено. Легочный рисунок нормальный	Громкий систолический шум с максимумом в 3-м межреберье слева, иногда мурлыканье	Без изменений	Нормальное давление в полостях сердца	Переносимость нагрузки нормальная
Группа II: шунт средний или большой слева направо, давление в легочном стволе повышено	Сердце увеличено влево или во все стороны. Расширены легочный ствол и левое предсердие (эзофагограмма). Усилен прикорневой и легочный сосудистый рисунок	Акцент II тона над легочным стволом. Систолический шум средней громкости с максимумом в 3-м межреберье слева. Часто пресистолический митральный шум	Признаки гипертрофии правых и левых отделов сердца в грудных отведениях	Катетеризация сердца: разное содержание кислорода в правом предсердии и в воронке правого желудочка. Повышено давление в правом желудочке и в легочном стволе. Обнаружение дефекта перегородки	Выраженные нарушения уже в грудном возрасте: диспноэ, потливость, отставание в развитии. Частые бронхиты, иногда сердечный горб
Группа IIIа: большой шунт слева направо. Давление в легких повышено вплоть до выравнивания давления в правом и левом желудочках		Резкий акцент и раздвоение II тона на легочном стволе. Систолический шум в 4-м межреберье слева у края грудины	То же		Тахипноэ, диспноэ, частые бронхиты и пневмонии
Группа IIIб: высокое давление в сосудах малого круга приводит		При выравнивании давления в правом и левом желудочках — тихий систолический	Признаки гипертрофии правых отделов сердца	Малый объем шунтирования. Значительное повышение давления	Цианоз постоянный или при нагрузке, одышка, ногти в форме ча-

к повышению давления в правом желудочке, которое может стать выше, чем в левом желудочке, и привести к шунтированию справа налево. Обратный шунт, или синдром Эйзенменгера

шум по левому краю грудины. Хлопающий II тон

в правом желудочке

совых стеклов, пальцы в форме барабанных палочек

#### Пороки сердца с цианозом и сниженным кровотоком в легких

Тетрада Фалло

Стеноз легочного ствола (клапанный, подклапанный), дефект межжелудочковой перегородки под аортальным клапаном, декстروпозиция аорты (отхождение аорты над дефектом межжелудочковой перегородки), гипертрофия правого желудочка

Пентада Фалло

Симптомы те же, что при тетраде, в

Легочные поля «светлые», прозрачные. Верхушка сердца из-за гипертрофии закруглена и приподнята. Вогнутость легочного сегмента вследствие гипоплазии легочного ствола (сердце в форме деревянного башмака)

Громкий систолический шум в 4-м межреберье слева (дефект межжелудочковой перегородки). Иногда тихий шум над легочным стволом (стеноз) во 2-м межреберье слева

Правый тип, признаки гипертрофии правых отделов сердца вплоть до неполной блокады правой ножки пучка Гиса

Давление повышено в правом предсердии, одинаковое в правом и левом желудочках, низкое в постстенотическом отделе легочного ствола

Повышенное кровенаполнение вен, усиленная инъекция сосудов конъюнктивы. Пальцы, как барабанные палочки, ногти, как часовые стекла, гипертрофия десен. Цианоз из-за шунта справа налево. Постепенное появление симптомов в грудном возрасте. Диспноэ и цианоз усиливаются при физической нагрузке, плаче, крике. Быстрая утомляемость, задержка развития. В более

Болезнь	Рентгенологические данные	ФКГ	ЭКГ	Особые данные	Клиническая картина
<p>сочетании с дефектом межпредсердной перегородки</p> <p>Атрезия трикуспидальная</p> <p>обычно в сочетании с дефектом межпредсердной или межжелудочковой перегородки либо с открытым артериальным протоком. Кровь через дефект вначале проходит в левое предсердие</p>	<p>Гипертрофия левых отделов сердца, прямой правый контур сердца из-за гипоплазии правых камер. Уплощена или вогнута дуга легочного ствола, снижен легочный кровоток</p>	<p>Систолический шум у основания сердца или верхушки при дефекте перегородки (межпредсердной или межжелудочковой). Систолодиастолический шум при открытом артериальном протоке</p>	<p>Левый тип, гипертрофия левых отделов сердца, высокий зубец P (<i>P-pulmonale</i>) Единственный цианотический врожденный порок с левым типом ЭКГ</p>	<p>Ангиокардиография и сонография выявляют характер дефектов</p>	<p>старшем возрасте ребенок садится на корточки после непродолжительной ходьбы. Состояние гипоксемии: припадки с потерей сознания и судорогами из-за церебральной гипоксии Сильный цианоз уже при рождении. Диспноэ в зависимости от легочного кровотока, гипоксемические припадки</p>
<p><b>Пороки сердца с цианозом и повышенным кровотоком в легких</b></p> <p>Транспозиция крупных сосудов</p> <p>Ротационная</p>	<p>Сужена сосудистая тень на прямой рентгенограмме, поскольку аорта проходит не</p>	<p>Систолический шум зависит от типа сопутствующих пороков</p>	<p>Гипертрофия правых отделов сердца, иногда <i>P-pulmonale</i></p>	<p>Ангиография и эхокардиография</p>	<p>Выраженный цианоз с момента рождения. Картина тяжелого уду-</p>

аномалия, аорта отходит от правого сердца, а легочный ствол от левого сердца; существует также поперечная коммуникация (дефекты межпредсердной, межжелудочковой перегородки, открытый артериальный проток)

Общий артериальный ствол (редкая аномалия)

**Пороки без шунтирования, врожденные стенозы**

Стеноз легочного ствола (клапанный или подклапанный)

Аортальный стеноз (клапанный, подклапанный, надклапанный с расширением коронарных сосудов)

рядом, а перед легочным стволом. На боковой рентгенограмме тень сосудов расширена. Сердце увеличено (шаровидное сердце). Усилен кровоток в легких («танцующий корень»)

Кровоток в легких не снижается, структура корней сохранена. Гипертрофия правых отделов сердца, выбухание конуса легочного ствола

Гипертрофия левого желудочка, более или менее выраженная

развития. Шумы вообще могут отсутствовать!

Ранний систолический шум во 2-м межреберье слева, иногда мурлыканье. Расщепление II тона, соответствующее тяжести стеноза

Четкий систолический шум во 2-м межреберье справа, проводится на сонную артерию, мурлыканье

Гипертрофия правых отделов сердца

Выражены признаки гипертрофии левого сердца, но также нормальная ЭКГ

Повышение давления в правых предсердии и желудочке. Градиенты давления в легочном стволе выражаются соответствующей кривой

Усиленный верхушечный толчок, малый пульс, низкое артериальное давление, уменьшена амплитуда его колебаний

шья. Без лечения продолжительность жизни несколько месяцев

Быстрая утомляемость и диспноэ при нагрузке. Цианоз отсутствует

Жалобы часто отсутствуют, иногда диспноэ при нагрузке, внезапная бледность, боль в сердце (коронарная недостаточность)

Болезнь	Рентгенологические данные	ФКГ	ЭКГ	Особые данные	Клиническая картина
<p>Стеноз перешейка аорты (коарктация аорты). Преддуктальный, инфантильный, стеноз перешейка аорты часто сочетается с открытым артериальным протоком</p>	<p>Небольшая гипертрофия левого желудочка сердца, расширение восходящей аорты и постстенотическая дилатация (эзофагограмма). Узурь нижних краев ребер (обычно до полового созревания)</p>	<p>Систолический шум лучше прослушивается на спине. Громкий II тон (закрытие аортального клапана)</p>	<p>Гипертрофия левого желудочка. Преддуктальная форма: гипертрофия правого сердца</p>	<p>Пульс на бедренной артерии слабый или не прощупывается. Повышено артериальное давление на руках, снижено на ногах. Наличие расширенных коллатералей</p>	<p>Нарушения возникают редко: чаще головная боль, носовые кровотечения, шум в ушах, холодные стопы, боль в икроножных мышцах при беге. Преддуктальная форма: нижняя половина тела получает только венозную кровь из легочного ствола и артериального протока (цианоз). Пульс на бедренной артерии прощупывается. Быстрая смерть из-за сердечной недостаточности</p>

Таблица 77. Особенности клиники, рентгенологической картины, ФКГ и ЭКГ при приобретенных пороках сердца

Болезнь	Рентгенологические данные	ФКГ	ЭКГ	Особые данные	Клиническая картина
<b>Острый бактериальный эндокардит</b> (часто на основе врожденных пороков сердца)	Расширение сердца во все стороны	Изменчивые, ранее отсутствовавшие шумы вследствие недостаточности или перфорации клапана	Иногда в норме или снижен сегмент ST, уплощенный или отрицательный зубец T, нарушения ритма и атриовентрикулярной проводимости	Тахикардия, увеличение селезенки, высокая СОЭ, положительные посевы крови, мелкие эмболические кровоизлияния на коже и слизистой оболочке	Картина септического заболевания или ремиттирующая лихорадка
<b>Ревматический кардит и эндокардит</b>	То же	То же	То же	Тахикардия, высокая СОЭ, ревматические узелки, кольцевая эритема, припухлость и боль в суставах	Утомляемость, плохой аппетит, одышка, бледность
<b>Недостаточность митрального клапана</b>	Увеличение левых предсердия и желудочка	Голосистолический затихающий шум на верхушке и до средней подмышечной линии	Недифференцированный тип или гипертрофия левых отделов сердца, <i>P-mitrale</i>	Видимая пульсация сердца, приподнимающий верхушечный толчок	Часто никаких нарушений, иногда одышка при нагрузке
<b>Недостаточность аортального клапана</b>	Увеличение левого желудочка, часто сердечный горб	Диастолический затихающий шум у левого края грудины во 2, 3-м межреберьях и в точке Эрба	Гипертрофия левого сердца. Зубец <i>P</i> без изменений	Высокое систолическое и очень низкое диастолическое артериальное давление. Большой, ускоренный пульс, видимая пульсация сонных артерий	Чаще такая, как при митральном стенозе. У старших детей чаще без жалоб. Бледность
<b>Митральный стеноз</b>	Увеличение левого предсердия и правого желудочка	Поздний диастолический (пресистолический) шум усиливающегося характера преимущественно на верхушке	Гипертрофия правого желудочка, широкий раздвоенный зубец <i>P</i>	Артериальное давление снижено, возможно развитие сердечного горба	Диспноэ при нагрузке



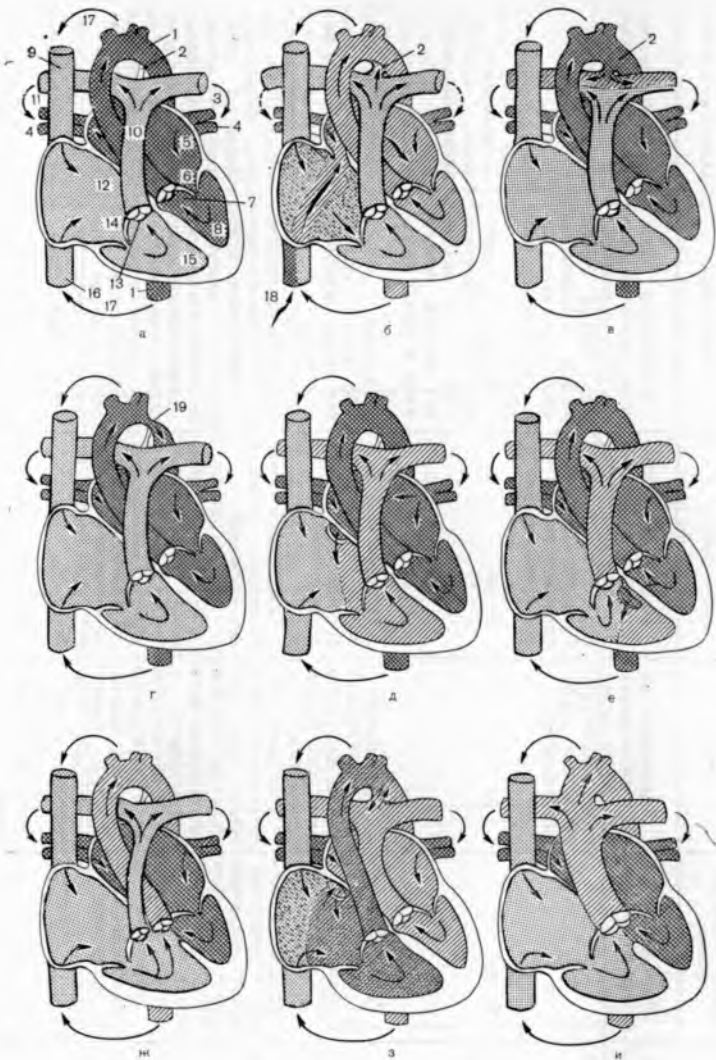
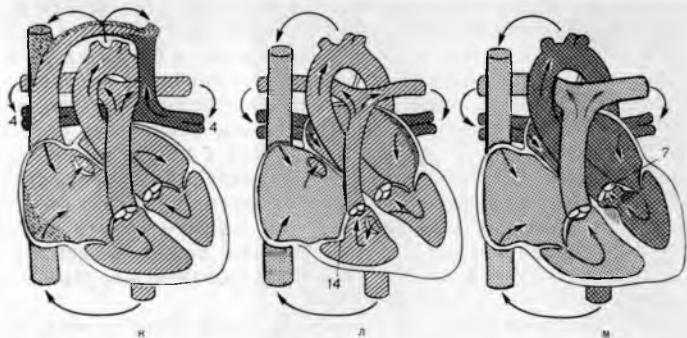


Рис. 394. Направления кровотока при врожденных пороках сердца и крупных сосудов.

1 — аорта; 2 — артериальный (боталлов) проток или фиброзный тяж на его месте; 3 — левое легкое; 4 — легочные вены; 5 — левое предсердие; 6 — митральный клапан; 7 — аортальный клапан; 8 — левый желудочек; 9 — верхняя полая вена; 10 — легочный ствол; 11 — правое легкое; 12 — правое предсердие; 13 — клапан легочного ствола; 14 —



трехстворчатый клапан; 15 — правый желудочек; 16 — нижняя полая вена; 17 — большой круг кровообращения; 18 — пупочная вена; 19 — стеноз перешейка аорты.

а — здоровый ребенок, овальное отверстие и артериальный проток закрыты; б — сердце плода, артериальный проток и межпредсердное отверстие открыты и пропускают кровь; в — открытый артериальный проток, соединение между дугой аорты и легочным стволом; г — стеноз перешейка аорты (дистальнее дуги аорты); д — дефект межпредсердной перегородки, возможность шунта слева направо; е — дефект межжелудочковой перегородки, шунтирование слева направо (см. табл. 76); ж — тетрада Фалло. комбинированный порок сердца; з — транспозиция крупных сосудов, оба круга кровообращения объединены дефектом межпредсердной перегородки; и — общий артериальный ствол без разделения на аорту и легочный ствол; большой и малый круг кровообращения обеспечивается кровью из одного сосуда; к — впадение легочных вен в правое сердце; богатая кислородом кровь из легких попадает в правое сердце, а в большой круг кровообращения через открытое овальное отверстие; л — трикуспидальная атрезия, ток крови проходит через дефекты в межпредсердной и межжелудочковой перегородке; м — подклапанный стеноз аорты; фиброзное кольцо у входа в аорту.

### 27.13.1 Аномалии положения сердца

**Эктопия сердца.** Расщелина грудины приводит к тому, что сердце располагается не в грудной полости, а свободно лежит кпереди от ребер. Очень редкий и тяжелый порок развития. Только немедленная операция позволяет сохранить ребенку жизнь.

**Декстрокардия.** Большая часть сердца располагается в правой половине грудной клетки. Если впервые сталкиваешься с подобной ситуацией на рентгенограммах, то прежде всего необходимо проверить, не произошла ли ошибка при маркировке снимка. При истинной декстрокардии пульсация сердца сильнее выражена справа от грудины, там же более четко прослушиваются тоны сердца, а иногда и сердечные шумы. Верхушка сердца и верхушечный толчок определяются справа. Восходящая часть и дуга аорты находятся справа. Как правило, для установления диагноза достаточно рентгенологических данных и ЭКГ.

Типична ЭКГ при зеркальной декстрокардии: инверсия зубцов в I отведении (отрицательные зубцы *P*, *T* и главный зубец комплекса *QRS*). Меняются местами показатели II и III отведений. Подобную картину ЭКГ можно получить при случайной или намеренной смене электродов левой и правой руки, поэтому

при декстрокардии, меняя электроды на руках, записывают нормальную ЭКГ, что существенно облегчает диагностику.

Декстрокардия при тотальном обратном положении внутренних органов — наиболее частая форма декстрокардии с нормальной конфигурацией сердца, но в зеркальном изображении. Помимо сердца, зеркальное положение занимают печень, селезенка, легкие с их распределением долей, органы желудочно-кишечного тракта. Диагноз подтверждается рентгенологическим исследованием: снимки в боковых проекциях, обзорные снимки брюшной полости (иметь в виду, что наполненная газом толстая кишка может имитировать желудочный пузырь), контрастное исследование желудка и кишечника.

Обратное положение внутренних органов часто сочетается с пороками развития сердца. Однако многие дети с этой аномалией положения остаются вполне здоровыми.

Изолированная зеркальная декстрокардия. Зеркальное положение занимает только сердце. Желудок располагается в левом, а печень — в правом подреберье. Пороки развития сердца и крупных сосудов в этих случаях встречаются чаще, чем при тотальном обратном положении внутренних органов.

Синдром (триада) Картагенера. Полная инверсия внутренних органов, бронхоэктазия, хронический синусит; часто пороки развития сердца, пальцы в форме барабанных палочек, олигофрения.

**Декстрроверсия сердца** — ротация сердца вправо вдоль своей вертикальной оси, при этом левый желудочек сердца поворачивается вправо и лежит непосредственно за передней грудной стенкой. Основная часть сердца оказывается в правой половине грудной клетки, однако контур сердечной тени заметно меняется, отсутствует характерная верхушка сердца.

**Декстропозиция сердца.** Сердце смещается вправо без нарушения обычной формы. Контуры сердечной тени остаются нормальными, верхушка по-прежнему направлена влево. Подобная дислокация почти всегда бывает приобретенной и связана с объемными или со сморщивающими процессами в грудной клетке. Смещение сердца в сторону поражения вызывают ателектазы, плевральные сращения, шварты, лобэктомия; в противоположную — плевральный выпот, опухоли грудной полости, диафрагмальные грыжи, лобарная эмфизема, пневмоторакс.

### 27.13.2 Патологические изменения величины и формы сердца

**Декстрокардия** см. раздел 27.13.1.

**Кардиомегалия** требует проведения дифференциальной диагностики среди следующих заболеваний.

**Фиброэластоз эндокарда**, **фетальный эндомиокардиальный фиброэластоз.** Значительное разрастание фиброзной

Рис. 395. Миокардит при вирусной инфекции.



ткани происходит главным образом в левой половине сердца. Фиброзные изменения исходят от уплотненного эндокарда и проникают внутрь миокарда. Сердце увеличивается и приобретает округлую форму уже вскоре после рождения. Аускультация, как правило, не обнаруживает никаких характерных шумов. Возможно сочетание фиброэластоза и определенных пороков сердца. Основные клинические симптомы — сердечная недостаточность и легочный застой.

Понятие «кардиомиопатия» \* объединяет различные заболевания, для которых характерно увеличение всех размеров сердца.

**Миокардит.** Заболевание начинается внезапно, сопровождается тахикардией, учащенным дыханием, кардиомегалией, быстро приводит к тяжелой сердечной недостаточности; наиболее тяжело протекает у грудных детей (рис. 395). Этиология: вирусы, прежде всего Коксаки, бактерии (миокардит при скарлатине, дифтерии, тифе, бактериальном сепсисе), риккетсии, грибы, простейшие (например, трипаносома) и паразиты (трихинеллез). На ЭКГ отмечаются нарушения ритма, изменения комплекса QRS, сегмента ST и зубца T. В сыворотке крови увеличивается активность креатинкиназы, лактатдегидрогеназы, аспартатаминотрансферазы и 4-гидроксибутиратдегидрогеназы. Прогноз плохой. Кардиомегалия может сохраняться длительное время после ликвидации общих симптомов заболевания.

**Острый бактериальный эндокардит** одновременно с поражением миокарда (эндомиокардит), вызываемый многими видами патогенных микроорганизмов.

**Подострый бактериальный эндокардит** (endocarditis lenta), обусловленный зеленым стафилококком. Ос-

\* В литературе термином «кардиомиопатия» обычно принято обозначать первичные поражения миокарда неясной этиологии. — Примеч. ред.

новые признаки: озноб, микроэмболии, бледность кожных покровов, увеличение селсзенки, мягкие сердечные шумы непостоянной локализации.

**Ревматический миокардит.** Характерные признаки: тахикардия, дилатация сердца, сердечные шумы, высокий титр антистрептолизиннов.

Дилатация сердца при тяжелой анемии.

Кардиопатия, связанная с применением адриамицина при лейкозе.

Опухоли сердца (тератома, рабдомиосаркома, миксома, лейкемическая инфильтрация). Ультразвуковые методы диагностики являются наиболее надежными. Часто отмечаются нарушения ритма и возбудимости (экстрасистолия, пароксизмальная тахикардия).

Легочное сердце. При тяжелом кифосколиозе, бронхиальной астме и других заболеваниях легких с длительным повышением давления в малом круге.

Кардиомегалия при больших ангиомах и крупных артериовенозных аневризмах в мозге.

**Синдром Блэнда—Уайта—Гарленда.** Левая коронарная артерия отходит от легочного ствола, а не от аорты, что резко снижает кислородное обеспечение миокарда. Гибель клеток миокарда и развитие фиброзной ткани приводит к расширению левого желудочка. Рентгенологически отмечаются значительное расширение левого желудочка и всей тени сердца, корней легких, застой в легких. На ЭКГ инверсия зубца *T* во всех стандартных отведениях или в одном из них, картина инфаркта передней стенки.

Кардиомегалия у новорожденных, матери которых больны сахарным диабетом.

**Гликогеноз, тип II (Помпе).** Шаровидное сердце с небольшим его увеличением часто бывает у новорожденных с гликогенозом этого типа.

**Посткардиотомный синдром** развивается у 10—40% больных после операций на сердце. Важнейшие признаки: лихорадка, высокая СОЭ, кардиомегалия, боль за грудиной, шум трения перикарда. Быстрое улучшение наступает после терапии кортикостероидами. Титр антистрептолизиннов остается нормальным. Обнаруживаются антитела к тканям сердечной мышцы.

**Перикардит.** Такой диагноз часто ставят, во-первых, потому что расширенную тень сердца трудно отличить от изменений при перикардите. Во-вторых, при многих поражениях развивается не только эндо- и миокардит, но и перикардит (панкардит).

Увеличение размеров сердца во многих случаях связано с врожденными или приобретенными изменениями направления тока крови в самом сердце. Ведущими симптомами при этом являются шумы. Подробный анализ систолического и диасто-

лического шумов приведен в последующих разделах, здесь же представлены только некоторые закономерности.

Пороки сердца с выраженным шунтом слева направо на уровне предсердий или желудочков и с заметным расширением правой половины сердца. При открытом артериальном протоке, напротив, увеличиваются левые предсердие и желудочек.

Увеличение левого желудочка (расширение сердца влево) наблюдается прежде всего при недостаточности аортального клапана, стенозе устья аорты и при длительно существующей артериальной гипертонии.

Важную информацию об изменениях сердца дает переднезадняя рентгенограмма грудной клетки (рис. 396). Сердце в форме деревянного башмака с приподнятой верхушкой характерно для тетрады Фалло, сердце в форме деревянного башмака без приподнятой верхушки наблюдается при стенозе устья аорты, недостаточности аортального клапана, коарктации аорты (в менее выраженной форме). Округлая форма сердца и узкая тень магистральных сосудов наблюдаются при транспозиции крупных сосудов. Лежачее сердце яйцевидной формы с расширенной тенью крупных сосудов отмечают при общем артериальном стволе. Расширение сосудистой тени влево указывает на наличие левой верхней полой вены. Расширение тени сосудистых стволов вправо свойственно тетраде и пентаде Фалло, высокому правому расположению аорты и стенозу устья аорты. Прямая вертикальная правая граница сердца характерна для трикуспидальной атрезии или трикуспидального стеноза.

### 27.13.3 Систолический сердечный шум

Всякий систолический шум является нефизиологическим феноменом, указывающим на необходимость дальнейшего тщательного исследования и решения вопроса о диагнозе. Главные его признаки: время возникновения в систоле (рис. 397), качественная характеристика шума по данным аускультации и его частотность по данным фонокардиографии, коррелирующие между собой, что позволяет проводить их совместный анализ (разделение сердечных шумов по их громкости приведено в табл. 78), локализация шума и его распространение (рис. 398), функциональные особенности шума, например, его изменения в зависимости от положения тела (стоя или лежа), от фаз дыхания (на вдохе, выдохе) или при проведении пробы с амилнитритом.

Различают следующие основные группы шумов.

Случайные (акцидентные) шумы, не связанные с заболеванием, не сопровождающиеся сердечной или какой-либо иной общей патологией, затрагивающей систему кровообращения.

Функциональные шумы — звуковые феномены кардиального или экстракардиального происхождения, свидетельст-

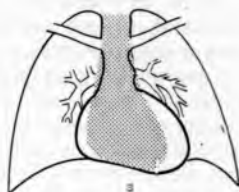
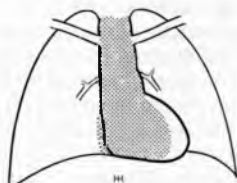
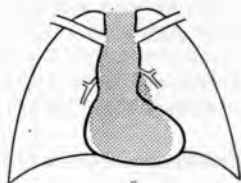
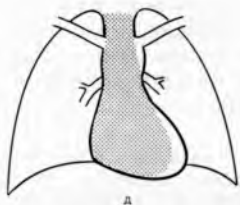
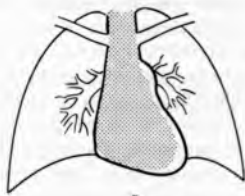
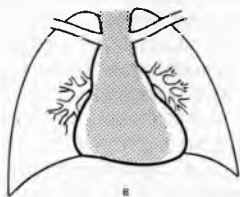
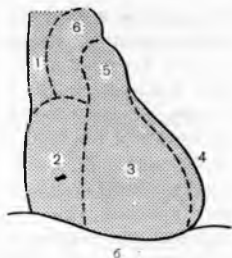
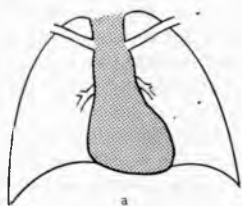


Рис. 396. Характерные контуры сердца.

а — нормальная картина; б — членение силуэта сердца: 1 — верхняя полая вена; 2 — правое предсердие; 3 — правый желудочек; 4 — левый желудочек; 5 — легочная артерия; 6 — аорта; в — дефект межпредсердной перегородки: увеличение правого желудочка, выбухание дуги легочного ствола, повышенное кровенаполнение легких; г — открытый артериальный (боталлов) проток: расширение дуги легочного ствола и всего контура сердца влево, повышение кровотока в легких; д — стеноз перешейки аорты: расширение левого желудочка и восходящего отдела аорты; е — тетрада Фалло: расширение правого сердца, гипоплазия легочного ствола, смещение аорты вправо, снижение легочного кровотока; ж — трикуспидальная атрезия: уменьшение правого желудочка, увеличение левого желудочка, снижение кровотока в легких; з — транспозиция крупных сосудов, сужение тени сосудов в переднезаднем положении, увеличение всего сердца, усиление кровотока в легких.

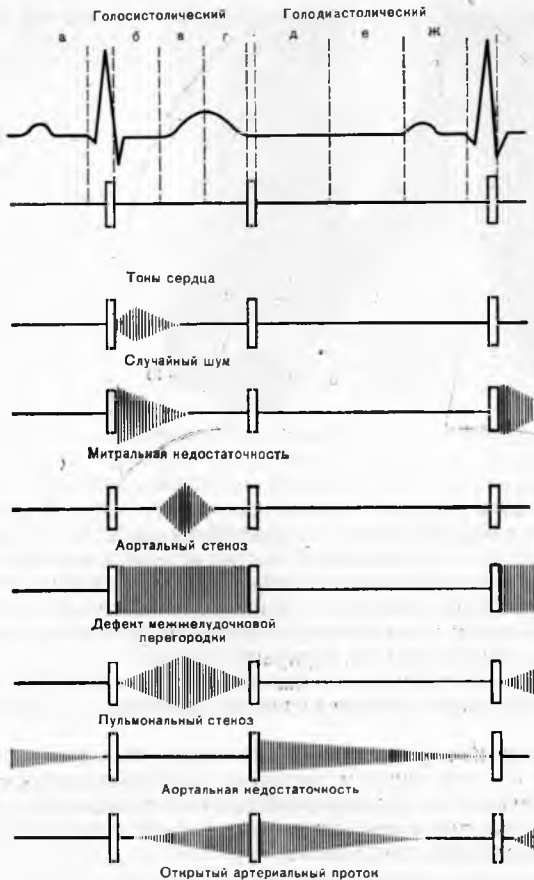


Рис. 397. Сердечные шумы. Характерный шум позволяет предположить наличие соответствующего порока, дальнейшие исследования должны подтвердить диагноз.

а — пресистолический; б — протосистолический; в — мезосистолический; г — поздний систолический; д — протодиастолический; е — мезодиастолический; ж — поздний диастолический.

вующие о нарушении функции сердца, но не об органических изменениях клапанов или других анатомических отклонениях. Значение таких шумов определяется вызвавшими их причинами.

Органические шумы возникают при органических нарушениях (аномалиях) сердца и крупных сосудов. Значение таких шумов зависит от того, какое влияние оказывают вызвавшие их причины на кровообращение и функцию сердца.



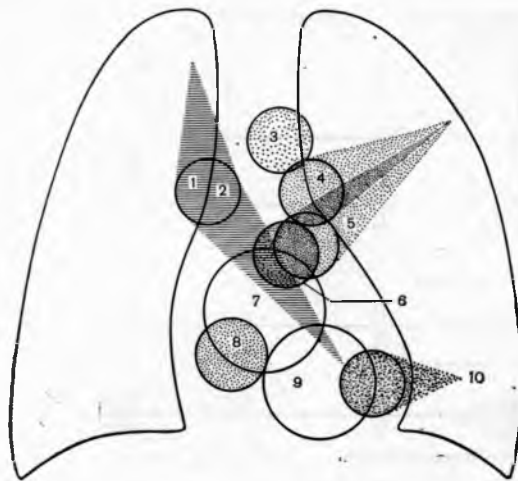


Рис. 398. Пункты максимальной слышимости и проведения шума при пороках сердца.

- 1 — аортальный стеноз;
- 2 — аортальная недостаточность;
- 3 — стеноз перешейка аорты;
- 4 — открытый артериальный проток;
- 5 — легочный стеноз;
- 6 — легочная недостаточность;
- 7 — дефект межпредсердной перегородки;
- 8 — дефект межжелудочковой перегородки;
- 9 — дефект межжелудочковой перегородки;
- 10 — митральная недостаточность и стеноз.

**Случайные шумы** отличаются незначительной громкостью, бывают преимущественно среднечастотными, прослушиваются почти всегда на ограниченной части систолы, изменяются в зависимости от положения тела, имеют музыкальный характер, мягкие, жужжащие, звенящие с максимальной громкостью над легочным стволом у левого края грудины на уровне третьего — четвертого межреберий и на верхушке.

Второй тон сердца часто бывает раздвоенным. ЭКГ, рентгенологические данные и переносимость нагрузки у детей нормальные.

Случайный характер сердечного шума позволяют отвергнуть высокая частота шума и дрожание над ограниченным отделом сердца, шум на протяжении всей систолы, комбинация систолического и диастолического шума, патологические показатели ЭКГ и рентгенологические данные.

Таблица 78. Субъективное разграничение сердечных шумов в зависимости от громкости (по Levine)

Степень громкости	Характеристика шума
I (1/6)	Очень тихий, слышный только в спокойном окружении
II (2/6)	Тихий, хорошо слышный
III (3/6)	Громкий, отчетливый без дрожания (мурлыканья)
IV (4/6)	Громкий с нежным дрожанием
V (5/6)	Очень громкий с выраженным дрожанием
VI (6/6)	Очень громкий, слышный еще до того, как стетоскоп приставлен к грудной клетке (на расстоянии до 1 см)

Рис. 399. Пульмональный стеноз. Постстенотическая дилатация легочного ствола.



**Функциональные шумы** во многом сходны со случайными шумами, возникают при экстракардиальной патологии, которая оказывает определенное влияние на функцию сердца и кровообращение в целом. Вместе с тахикардией они бывают при высокой температуре тела, сильном возбуждении и беспокойстве, тяжелой анемии, гипертиреозе.

**Органические шумы.** Шум изгнания при прохождении тока крови через сужение имеет веретенообразную форму, прекращается перед II тоном. Регургитационный шум — шум обратного тока при недостаточном закрытии отверстий. Отличительные особенности: лентовидная форма, голосистолический характер; может выслушиваться даже после II тона.

**Шум изгнания над легочным стволом** может возникать в результате следующих причин.

**Изолированный клапанный стеноз легочного ствола.** Чем уже просвет в месте отхождения легочного ствола, тем выше давление в правом желудочке и тем громче шум, а его максимум бывает позднее. Лучше всего такой шум прослушивается во втором межреберье слева (рис. 399).

**Изолированный подклапанный стеноз легочного ствола.** В противоположность шуму при клапанном стенозе легочного ствола этот шум наиболее четко выслушивается в третьем—четвертом межреберьях слева.

**Периферический надклапанный стеноз легочного ствола.** Часто бывает непрерывный систолодиастолический шум.

**Триада Фалло.** По данным ФКГ отмечается большое сходство с изолированным клапанным стенозом легочного ствола.

**Тетрада Фалло.** В противоположность шуму при изолированном стенозе легочного ствола шум при тетраде Фалло тем тише и короче, чем тяжелее стеноз легочного ствола и массивнее

шунт справа налево. При легкой форме этой аномалии выслушивается громкий систолический шум изгнания, имеющий большое сходство с шумом при изолированном пульмональном стенозе.

**Дефект межпредсердной перегородки.** Шунт слева направо на уровне предсердий приводит к обильному поступлению крови в правый желудочек, а оттуда через легочный ствол в легкие. Шум возникает в результате завихрений потока крови на пульмональном клапане (при нормальном просвете).

**Общий атриовентрикулярный канал.** Систолический шум изгнания выслушивается над легочным стволом. Определяются также шумы недостаточности митрального клапана и дефекта межжелудочковой перегородки.

**Шум изгнания над аортой** возникает при следующих условиях.

**Аортальный стеноз.** Чем тяжелее стеноз, тем длительнее шум, пока амплитуда систолы не достигнет максимума. Трудности его отграничения связаны прежде всего с шумом митральной недостаточности и шумом при дефекте межжелудочковой перегородки.

**Стеноз перешейка аорты.** Шум выслушивается в отдалении от I тона, поскольку само сужение расположено значительно дистальнее. По этой же причине шум лучше слышен со спины, обычно паравертебрально на уровне остистого отростка Th<sub>v</sub>. Эта особенность шума позволяет отграничить его от шума при аортальном стенозе и при незаращении артериального протока. Важны различия артериального давления на руках (оно значительно выше) и ногах (ниже). Пульс на стопах может совсем не прощупываться.

**Другие систолические шумы** наблюдаются при следующих пороках.

**Общий артериальный ствол и псевдоствол.** Шум выслушивается над основанием сердца.

**Изолированный дефект межжелудочковой перегородки.** Громкий шум в большинстве случаев сразу после I тона в течение всей систолы с максимумом над грудиной на уровне третьего — четвертого межреберий.

**Общий атриовентрикулярный канал.** Шум, связанный с дефектом межжелудочковой перегородки, в большинстве случаев перекрывается очень громким систолическим шумом изгнания из-за пульмонального стеноза (относительного).

**Открытый артериальный проток у новорожденных.** Часто слышен только систолический шум.

**Систолический регургитационный шум** возникает при недостаточности клапанов.

**Митральная недостаточность** почти всегда связана с ревматизмом и, как правило, сопровождается более или менее выраженным митральным стенозом. Шум голосистолический, лентовидный, лучше выслушивается над верхушкой сердца, проводится в подмышечную область.

Трикуспидальная недостаточность. Шум наиболее четко прослушивается у нижнего края грудины медиально либо парастернально слева и справа от грудины. Отличие от шума митральной недостаточности очень трудно. Дифференциально-диагностическое значение имеет усиление шума трикуспидальной недостаточности на высоте вдоха, шум митральной недостаточности в это время становится слабее. Недостаточность трехстворчатого клапана встречается очень редко (в противоположность недостаточности двустворчатого клапана) и в большинстве случаев бывает приобретенной.

Систолический шум при эндокардите в большинстве случаев локализуется над митральным клапаном, реже над аортальным. Важным признаком активной стадии болезни является относительно мягкий характер шума и нередко меняющаяся день ото дня точка наилучшего его выслушивания.

#### 27.13.4 Диастолический сердечный шум

Диастолический шум иногда может прослушиваться у ребенка с совершенно здоровым сердцем. Обычно это пресистолический шум, лучше слышимый у нижнего края грудины слева, с усилением на высоте вдоха, что позволяет связывать его с трехстворчатым клапаном (относительный трикуспидальный стеноз).

**Органический шум изгнания** возникает при митральном стенозе (протосистолический ослабевающий шум, лучше слышимый над верхушкой сердца), трикуспидальном стенозе (подобен шуму митрального стеноза, но выслушивается лучше на уровне четвертого межреберья слева парастернально).

**Диастолический регургитационный шум** возникает при аортальной недостаточности. Это ослабевающий шум, наиболее четко слышимый на уровне третьего — четвертого межреберий слева парастернально. Очень большие колебания артериального давления (высокое систолическое, низкое диастолическое). Пульмональная недостаточность, очень редкий приобретенный ревматический порок, также сопровождается диастолическим шумом.

#### 27.13.5 Постоянный систолодиастолический шум

Наиболее часто подобный шум бывает при следующих пороках.

**Открытый артериальный проток.** Громкий «машинный» шум, лучше слышимый парастернально в первом — третьем межреберьях слева. Наибольшая громкость шума совпадает с II тоном. Нередко при пальпации у верхнего края грудины слева можно уловить дрожание (мурлыканье). Следует, однако, заметить, что у грудных детей часто можно выслушать только систолический шум. ЭКГ в большинстве случаев нормальная. Незаращение артериального протока часто сочетается с другими

пороками развития (коарктация аорты, аортальный, пульмональный стеноз). Независимо от этого систолодиастолический шум часто обнаруживают у новорожденных с синдромом удушья и искусственным дыханием.

Дефект аортопульмональной перегородки — очень редкая аномалия, имеет значительное сходство с открытым артериальным протоком.

Надклапанный стеноз легочного ствола. Непрерывный систолодиастолический шум может возникать при определенных предрасполагающих условиях.

Общий артериальный ствол и псевдоствол. В большинстве случаев выслушивается только систолический шум у середины левого края грудины, шум может быть не только в период систолы, но и во время диастолы.

#### 27.13.6 Шум трения перикарда

При незначительной воспалительной реакции листков перикарда возникают **систолический и диастолический шумы**, обычно шероховатые, напоминающие скребущий, царапающий звук, реже звенящие, расположенные близко к уху. При значительном скоплении экссудата (жидкости) в полости перикарда шумы могут исчезать. Идентификация этих шумов несложна, поскольку они возникают синхронно с пульсом и не зависят от фазы дыхания. Этиология этих шумов (этиология перикардита) такая же, как плеврита (см. раздел 27.1).

#### 27.13.7 Нарушения сердечного ритма

Некоторые нарушения сердечного ритма относятся к **неотложным кардиологическим состояниям**, таким как остановка сердца, резко выраженные брадикардия и тахикардия, тяжелая аритмия.

Правильное заключение о характере патологии можно сделать на основании наблюдения за пульсом и мониторингования, аускультации сердца и изучения данных ЭКГ.

**Тахикардия** — ускорение сердечного ритма.

**Брадикардия** — замедление сердечного ритма.

**Аритмия** — нерегулярный ритм сердечных сокращений с преждевременными или запаздывающими сокращениями либо абсолютно нерегулярными сердечными сокращениями.

Возрастные показатели сердечного ритма см. табл. 127 (глава 52).

#### 27.13.8 Тахикардия

Ритм сердечных сокращений, задаваемых синусовым узлом, в нормальных условиях всегда бывает более частым, чем ритм, который могут задавать ниже расположенные формирования, способные вырабатывать и проводить импульсы, поэтому синусо-

вый узел является водителем сердечного ритма. О тахикардии говорят в тех случаях, когда частота сердечных сокращений значительно превышает норму. Точную характеристику отклонений частоты пульса трудно дать в цифровом выражении в связи с вариабельностью пульса и его зависимостью от возраста. Выделяют следующие формы тахикардии.

**Синусовая тахикардия.** Ускоренное возникновение импульсов в синусовом узле. Их проведение и сокращение всех отделов сердца происходит в нормальной последовательности. На ЭКГ сердечные комплексы следуют друг за другом, но их продолжительность сокращается. Тахикардия возникает вследствие различных причин.

**Физиологическая тахикардия** (нагрузочная, рабочая).

**Психогенная тахикардия** — наиболее частая форма тахикардии, развивается у вегетативно лабильных и нервных детей (например, во время обследования у врача). Тахикардия этого типа может служить одним из симптомов при оценке общего состояния ребенка.

**Тахикардия при лихорадке.** Существует прямая линейная зависимость между повышением температуры тела и частотой пульса вне связи с дополнительными токсическими воздействиями.

**Токсическая тахикардия** возникает при всех серьезных бактериальных заболеваниях: дифтерии, гнойных процессах и сепсисе, менингите, пневмонии, аппендиците, гнойной ангине, синусите.

Если тахикардия сохраняется после снижения температуры, то следует заподозрить поражение самого сердца. Тахикардия возникает также под влиянием экзогенных токсинов, например атропина, кокаина, при тяжелом отравлении дигиталисом, оксидом углерода или диоксидом серы.

**Тахикардия при кардите.** Воспалительные процессы могут локализоваться как в мышце сердца, так и в его проводящей системе. Это вирусный миокардит (возбудители гриппа, Коксаки-инфекции, полиомиелита, энцефаломиокардита), которому особенно подвержены дети грудного возраста; миокардит при бактериальном сепсисе и синдроме Кавасаки.

**Компенсаторная тахикардия** развивается при заболеваниях со сниженным ударным объемом сердца: эндокардиальном фиброзе (уменьшение объема полостей сердца), экссудативном перикардите (сдавление полостей сердца извне).

**Тахикардия при анемии** выражена тем значительнее, чем быстрее развивается анемия и чем она тяжелее. Аналогично объясняется возникновение тахикардии при отравлении оксидом углерода.

**Тахикардия при гипоксемии.** Механизм развития ее такой же, как при анемии. Основной причиной являются пневмония и другие процессы, нарушающие газообмен в легких. Ды-

хание кислородом в таких случаях может уменьшить и даже ликвидировать тахикардию.

Эндокринная тахикардия возникает при гипертиреозе, в некоторых случаях феохромоцитомы, при болезни Фейера.

Тахикардия при пороках сердца и при миогенной сердечной недостаточности. Ускорение сердечного ритма в этих случаях является компенсаторным механизмом, поддерживающим снижающееся давление в аорте. Величина тахикардии может служить показателем гемодинамической ситуации и компенсаторных возможностей сердца.

Тахикардия во время припадка психомоторной эпилепсии представляет собой симптом раздражения вегетативной нервной системы.

Конституциональная синусовая тахикардия. В редких случаях высокая частота сердечных сокращений сохраняется всю жизнь, наблюдается семейная предрасположенность к этому состоянию.

**Пароксизмальная тахикардия** возникает внезапно и также внезапно заканчивается. Частоту сердечных сокращений во время приступа не удается точно определить ни пальпацией, ни аускультацией. Только ЭКГ позволяет установить частоту сердечных сокращений, локализацию и механизм развития приступа.

Эссенциальная пароксизмальная тахикардия (тип Бувере—Гоффманна). Приступообразные рецидивирующие состояния резко учащенного сердцебиения. Ритм правильный, регулярный, высокочастотный. В промежутках между приступами пульс нормальный, экстрасистолы отсутствуют.

Экстрасистолическая пароксизмальная тахикардия (тип Галлавардена). Частота пульса во время приступа непостоянная. В промежутках между приступами наблюдаются отдельные или более частые экстрасистолы.

В зависимости от локализации источника раздражения различают суправентрикулярную и вентрикулярную пароксизмальную тахикардию.

**Суправентрикулярная (предсердная) пароксизмальная тахикардия.** Источник гетеротопных частых импульсов локализуется в области предсердий. Частота сердечных сокращений 150—300 в 1 мин. Продолжительность приступа варьирует от секунд до часов, дней и (очень редко) до месяца. Причинами пароксизмальной тахикардии могут быть инфекционные заболевания различной этиологии, травматические повреждения сердца, врожденные пороки сердца, опухоли сердца, синдром Вольфа—Паркинсона—Уайта (синдром WPW). Для него характерны короткий интервал PQ и уширение комплекса QRS<sub>1</sub>. Определенное значение в возникновении синдрома, по-видимому, имеет побочный проводящий путь между предсердиями и желудочками. Синдром в течение короткого или длительного времени может быть проявлением врожденной аномалии или приобретенного кардита на почве различных инфекционных заболеваний.

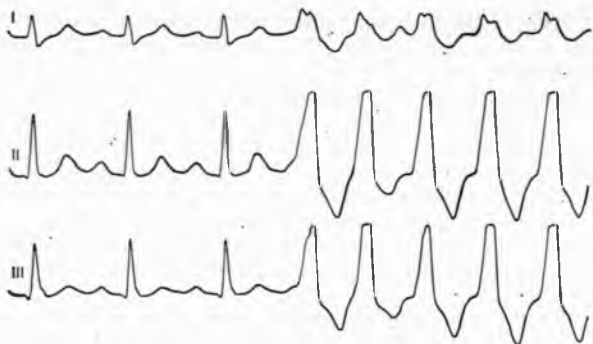


Рис. 400. Пароксизмальная тахикардия, тип Галлавардена у девочки 10 лет с пневмонией.

Нормальные комплексы *QRS* внезапно становятся деформированными как при блокаде ножек пучка Гиса, с частотой 220 в 1 мин, без четкой связи с зубцами *P*.

Чаще всего в практике приходится сталкиваться с пароксизмальной тахикардией типа Бувере—Гоффманна.

**Желудочковая пароксизмальная тахикардия**, в большинстве случаев тип Галлавардена, когда между приступами наблюдаются единичные или частые экстрасистолы. Высокочастотное раздражение обычно исходит из пучка Гиса. До предсердий эктопические импульсы не доходят, поэтому на ЭКГ зубцы *P* и комплекс *QRS* накладываются в различных сочетаниях. Желудочковый комплекс расширен и деформирован как при блокаде ножек пучка Гиса (рис. 400). Причины: ревматизм, особенно ревматический кардит, кардиты другого генеза, инфекционные болезни.

**Трепетание предсердий**. Высокочастотное раздражение предсердий приводит к очень частым их сокращениям (на ЭКГ частые зубцы *P*). Желудочки благодаря функциональному атриовентрикулярному блоку реагируют только на каждое 2-е или 4-е сокращение предсердий. В конце концов возникает картина желудочковой тахикардии (по пульсу). Трепетание предсердий можно диагностировать только на ЭКГ. Пульс обычно ритмичный, от 130 до 150 ударов в 1 мин, наблюдается и аритмичный пульс. Причиной трепетания предсердий могут быть митральный порок, гипертиреоз (реже).

#### 27.13.9 Брадикардия

У детей старшего возраста о брадикардии говорят при частоте пульса ниже 65 ударов в 1 мин. У маленьких детей этот показатель выше в связи с большей частотой сердечных сокращений в норме.



**Синусовая брадикардия.** Замедленное возникновение импульсов в синусовом узле. ЭКГ свидетельствует о нормальной его проводимости.

Синусовая брадикардия вследствие повышения тонуса парасимпатической нервной системы наблюдается при общей ваготонии, в периоде реконвалесценции после инфекционных заболеваний, как тренировочная ваготония у спортсменов, при психогенном возбуждении вследствие шока и страха, при повышении внутричерепного давления (раздражение ядер блуждающего нерва), при надавливании на каротидные синусы (рефлекторная брадикардия), обострении миокардита.

Во всех указанных случаях введение атропина ликвидирует брадикардию. На ЭКГ привлекает внимание особенно высокий и широкий зубец *T*.

Гормонально-вызванная брадикардия, например, при микседеме.

Токсическая синусовая брадикардия возникает при печеночной желтухе (гемолитическая желтуха не входит в эту группу), уремии, применении дигиталиса (легкая интоксикация), во время тифа, при некоторых формах миокардита, отравлении барием, свинцом, хинином, препаратом Е 605.

Голодная брадикардия отражает снижение интенсивности процессов обмена.

**Брадикардия вследствие блокады проводящей системы.** Наиболее серьезная блокада — полный сердечный блок — приводит к атриовентрикулярному ритму. Собственный автоматизм атриовентрикулярного соединения (узла) проявляется только тогда, когда прекращается поступление высокочастотных импульсов из синусового узла. Частота атриовентрикулярного ритма равна 30—40 ударам в 1 мин. Возбуждение предсердий происходит ретроградным путем (зубец  $P_{II, III}$  отрицательный). Атриовентрикулярная блокада может развиваться незаметно и часто сопровождается тяжелой картиной приступов Адамса—Стокса: внезапное диспноэ, цианоз, нарушение сознания, иногда церебральные судороги.

Причины: врожденные пороки сердца, ревматический кардит, тяжелые инфекции, прежде всего дифтерия.

**Частичный сердечный блок.** При атриовентрикулярной блокаде I степени замедлено проведение импульсов, поступающих из синусового узла (данные ЭКГ). При блокаде II степени до желудочков доходят не все импульсы (частичный сердечный блок).

Причины: врожденные пороки сердца с дефектами перегородки, ревматический кардит, тяжелые инфекции, прежде всего дифтерия, лечение дигиталисом.

**Экстрасистолия** — преждевременное возбуждение сердца в результате нерегулярного возникновения импульсов в предсердиях и желудочках. Они могут быть единичными, более частыми или групповыми (залповыми). Значение экстрасистол состоит в том, что они представляют наиболее частую форму сердечной аритмии (после дыхательной аритмии) (рис. 401). Однообразные повторяющиеся экстрасистолы называют мономорфными, или монотонными. Они часто связаны с функциональными нарушениями. Политопные экстрасистолы характерны для органических поражений сердца.

При желудочковых экстрасистолах отсутствует зубец *P*, деформирован и расширен комплекс *QRS*. Атрикулярная экстрасистола, исходящая из сердечного ушка, отличается преждевременным нормальным или отрицательным зубцом *P*. Не каждая экстрасистола сопровождается пульсовой волной. В таких случаях отмечается дефицит пульса (при сравнении частоты сердечных сокращений и пульса). Причины: функциональные нарушения, прежде всего брадикардия (ваготония), во время физической нагрузки (ЭКГ при нагрузке) такие экстрасистолы исчезают; врожденные пороки сердца и приобретенные сердечные заболевания (например, инфекционные заболевания и гипертиреоз), при них экстрасистолы во время нагрузки не исчезают, а, напротив, становятся более частыми.

Суправентрикулярные экстрасистолы редки, почти всегда приходится сталкиваться с вентрикулярными экстрасистолами.

**Дыхательная аритмия** — постепенное повышение частоты сердечных сокращений в фазе вдоха и снижение в фазе выдоха (рис. 402), наблюдается преимущественно у детей с лабильной нервной системой.

Рис. 401. Основные виды экстрасистолии, схематическое изображение по Р. Heintzen.

а — синусовая экстрасистолия; б — предсердная экстрасистолия; в, г, д — соответственно «верхняя», «средняя» и «нижняя» экстрасистолы атриовентрикулярного узла; е — экстрасистола из стволовой части пучка Гиса; ж — желудочковая экстрасистола; N — нормальный интервал.



Рис. 402. Дыхательная аритмия.



**Абсолютная аритмия.** Почти во всех случаях это мерцание предсердий с частотой ритма до 300 сокращений в 1 мин. Желудочковые сокращения при этом могут быть регулярными только в исключительных случаях, чаще их ритм становится неправильным, меняющимся. В определенных условиях при мерцании предсердий возникает полная атриовентрикулярная блокада, в результате которой желудочки сокращаются в собственном замедленном автономном ритме. Причины: тяжелая ангиокардиопатия, миокардит, передозировка препаратов дигиталиса, ревматические пороки сердца со значительным расширением предсердий.

## 28. Живот

Изменения кожи живота см. главу 22.

### 28.1 Изменения брюшной стенки

**Врожденная гипоплазия и аплазия брюшной стенки** (синдром Обринского, или синдром «сушеной сливы») наблюдается преимущественно у мальчиков. Вследствие недоразвития мышц брюшной стенки живот увеличен и распластан по бокам («лягушачий живот»), на нем имеются многочисленные борозды и складки (рис. 403). Органы брюшной полости, лишенные опоры, смещаются при перемене положения тела. Одновременно в большинстве случаев имеются тяжелые пороки развития урогенитальной системы, прежде всего везикоренальный рефлюкс, гидронефроз, гидроуретер, кистозная почка, крипторхизм.

**Нарушения в формировании брюшной стенки** возникают у плода на 6—10-й неделе.



**Омфалоцеле, пуповинная грыжа**, — тонкостенное выбухание в середине живота с органами брюшной полости (кишечник, печень). Брюшная стенка в этом участке состоит из амниотического эпителия (наружный слой), брюшины (внутренний слой) и лежащего между ними вартонова студня. Стенка пуповинной грыжи быстро высыхает, мутнеет и трескается. Разрыв оболочки может произойти при родах или несколько позднее. Если образовавшийся дефект не будет закрыт хирургическим путем, то развивает-

Рис. 403. Аплазия мышц брюшной стенки. Видны отдельные петли тонкой кишки.

Рис. 404. Экстрофия мочевого пузыря. В нижнем отделе вывернутой слизистой оболочки дна мочевого пузыря видны устья мочеточников. Мочеиспускательный канал имеет вид желоба (эписпадия). Выше мочевого пузыря остаток пупочного канатика.



ся бактериальный перитонит. Часто имеются другие пороки развития.

Синдром омфалоцеле, макроглоссии и гигантизма (синдром Видеманна — Бекуита) — пуповинная грыжа, крайняя слабость брюшной стенки, пропорциональный высокий рост уже в раннем детском возрасте, иногда только гемигипертрофия и необычное увеличение органов брюшной полости (печени, почек, поджелудочной железы), макроглоссия, склонность к гипогликемии из-за гиперинсулинизма.

Гастросхизис — дефект (щель) в верхнем отделе брюшной стенки, через которую могут выходить наружу желудок и петли тонкой кишки.

Экстрофия (эктопия) мочевого пузыря (рис. 404). Через дефект брюшной стенки над симфизом выходит мочевой пузырь, стенки его расходятся, обнажая слизистую оболочку с треугольником и устьями мочеточников. У мальчиков отмечается недоразвитие полового члена и незаращение передней стенки мочеиспускательного канала (эписпадия). У девочек этот канал может быть в виде желоба, расщепляющего клитор. Моча периодически вытекает из мочеточников на слизистую оболочку пузыря.

Везикоинтестинальная щель. Через расщелину по срединной линии живота ниже пупка выходит часть кишечника, окруженного по бокам вывернутыми наружу половинами мочевого пузыря с устьями мочеточников.

## 28.2 Изменения в области пупка

**Типы пупка.** Амниотический эпителий остатка пупочного канатика непосредственно переходит в многослойный эпителий брюшной стенки. Различают нормальное образование остатка

ка пупочного канатика: амниотический эпителий заканчивается у пупочного кольца; так называемый кожный пупок: эпителий кожи живота распространяется на остаток пупочного канатика, и после его некроза и отпадения остаются обильные кожные складки, увеличивающие размеры пупка; так называемый амниотический пупок: амниотический эпителий распространяется на поверхность брюшной стенки, и после омертвения остатков пупочного канатика на этом месте образуется пупочная рана, медленно эпителизирующаяся и предрасполагающая к развитию грануляций.

**Мокнувший пупок** развивается по различным причинам. В большинстве случаев бывает влажная пупочная ранка с плоскими грануляциями, которая эпителизируется в течение нескольких дней. С другой стороны, пупочная гранулема с избыточным разрастанием грануляций вначале препятствует своевременной эпителизации. В дальнейшем может остаться кишечный свищ в результате незаращения пупочно-кишечного (желточного) протока, через который содержимое тонкой кишки выделяется на поверхность брюшной стенки. В редких случаях речь идет о свище первичного мочевого протока, соединяющего мочевой пузырь с областью пупка. Дифференциальная диагностика облегчается определением рН отделяемого. Обычное отделяемое из пупка имеет кислую реакцию, а выделения из тонкой кишки и при незаращении желточного протока дают щелочную реакцию. Рентгеноконтрастное исследование позволяет определить свищевой ход и установить сообщение с просветом тонкой кишки или мочевым пузырем.

**Сосцевидное красное выпячивание в области пупка** может быть или пупочной гранулемой мягкой консистенции (см. выше), или частью пролабированного вывернутого незаращенного пупочно-кишечного протока плотной консистенции. В последнем случае часто отмечается выделение содержимого тонкой кишки.

Незаращение пупочно-кишечного протока проявляется в разных вариантах (см. рис. 25): прямое сообщение с тонкой кишкой, слепо заканчивающийся ход, высланный слизистой оболочкой тонкой кишки; канал, соединяющийся с кистой желточного протока, которая может иметь различные размеры и прорастать в области пупка или как опухолевидное образование в брюшной полости; облитерированный ход к стенке тонкой кишки, который в последующем может стать причиной странгуляционной кишечной непроходимости; дивертикул Меккеля, в дне которого может возникать изъязвление с болью и симптомами перфорации.

**Омфалит, воспаление пупочной ранки.** Пупок становится ярко-красным, раневое отделяемое кровянисто-гнойным, окружающие ткани отекают. При омфалите, вызванном стафилококками, наблюдаются обильное гноевое отделяемое, значительная ин-



Рис. 405. Абсцесс брюшной стенки при пупочной инфекции.

Рис. 406. Параумбиликальная грыжа выше пупка.

фильтрация тканей. Для стрептококкового омфалита свойственны незначительное гнойное отделяемое, ярко-красный цвет пупка, четкая граница измененных тканей вокруг пупка. Для омфалита, вызванного синегнойной палочкой, характерны обильное гнойное отделяемое, инфильтрация и склонность к некротизации окружающих пупок тканей. При дифтерийном омфалите отмечаются незначительные кровянисто-серозные выделения, выраженная инфильтрация, нежные беловатые псевдомембраны. Иногда развивается тяжелое общее состояние с бледностью, апатией, рвотой и поносом. Возможны парадифтерийные параличи.

При столбнячном омфалите отделяемое отсутствует, инфильтрация незначительная. Важное значение имеют общие симптомы: тризм, нарушения сосания («рот карпа»), судороги мышц.

**Пупочный сепсис.** Инфекция из пупочной раны распространяется по пупочной вене (тромбофлебит), а затем через систему воротной вены проникает в общий кровоток. Одним из ведущих симптомов общей инфекции часто бывает тромбоцитопения. Пупок становится ярко-красным, опухшим, отделяемое кровянисто-гнойным. Кожа выше пупка может приобретать синюшно-красный цвет, уплотняться. Иногда в этой области образуются абсцессы брюшной стенки (рис. 405). Дифференциальный диагноз при покраснении над пупком надо проводить с ущемленной окологрудиной грыжей.

**Грыжи пупка и брюшной стенки.** Чаше встречается пупочная грыжа — следствие неполноценного рубцевания места

прохождения пупочных сосудов, преимущественно у недоношенных детей. Хорошо прощупываемое грыжевое отверстие может быть от нескольких миллиметров до 3 см. Крик, кашель и потуги приводят к выбуханию грыжевого мешка, содержащего петли тонкой кишки или часть большого сальника. Околопупочная грыжа встречается значительно реже. Грыжевые ворота расположены в большинстве случаев сразу над пупком (рис. 406). При эпигастральной грыже грыжевое отверстие располагается на некотором расстоянии от пупка вплоть до нижнего края грудины. Боль в животе при данной локализации возникает чаще, чем при других грыжах, что, по-видимому, связано с натяжением брюшины. Ущемление грыжи и присоединение вторичной инфекции могут создать картину, напоминающую абсцесс брюшной стенки.

**Кровотечение из пупка** может возникать после отпадения остатка пупочного канатика. Его причинами бывают общая тяжелая инфекция с интоксикацией и тромбоцитопенией (сепсис, врожденный сифилис), воспаление пупка, в том числе пупочная гранулема, недостаточность витамина К (мелена новорожденных), тромбоцитопения (в большинстве случаев связанная с появлением антител), гемофилия.

### 28.3 Увеличение живота

Размеры живота, величина печени и количество потребляемой пищи у грудных детей относительно больше, чем у детей более старшего возраста. Патологическое увеличение живота лучше определяется в положении больного стоя. Однако подобные испытания не всегда бывают возможными, особенно при тяжелом состоянии пациента. Часто у таких больных отмечается боль в животе, особенно при его быстром и значительном увеличении, при механической кишечной непроходимости или при остром воспалении. Осмотр и пальпация позволяют дифференцировать общее увеличение живота от ограниченного выбухания в каком-либо его отделе.

#### 28.3.1 Увеличение всего живота

**Метеоризм**, или значительное скопление газов в кишечнике. Его причины приведены ниже в порядке убывающей значимости. Как правило, увеличение живота при этом вызвано не только скоплением газов, но и увеличением количества химуса в кишечнике.

**Хронический запор.** Пальпация, перкуссия и рентгенологическое исследование позволяют установить увеличение живота, обусловленное как скоплением газов, так и каловыми массами.

Общая слабость соединительнотканых структур, которые не препятствуют вздутию живота из-за слабости брюшной стенки.

Аэрофагия при торопливой еде и недостаточном срыгивании преимущественно у грудных детей.

Врожденный стеноз кишки с метеоризмом выше места сужения. Общее увеличение живота указывает на сужение в нижнем отделе кишечника или атрезию. Признаки непроходимости, как правило, быстро присоединяются к картине метеоризма.

Механическая кишечная непроходимость см. раздел 28.10.1.

«Токсический метеоризм» вплоть до паралитического илеуса — частый симптом гипокалиемии или инфекции, вызванной бактериями, продуцирующими токсины, например, сопутствующий симптом стафилококковой плевропневмонии, сепсиса и бактериального перитонита.

Метеоризм может быть обусловлен кормлением ребенка газообразующей, богатой углеводами пищей, недостатком движений, сахарным диабетом, сердечной недостаточностью, рахитом.

**Пневмоперитонеум.** Воздух в брюшную полость у грудных детей проникает при разных патологических состояниях. Увеличение живота и соответствующие перкуторные признаки удается обнаружить только при большом количестве скопившегося газа. Рентгенологическое исследование позволяет выявить даже несколько кубических сантиметров свободного воздуха. При вертикальном положении тела он скапливается под диафрагмой в виде серповидного просветления. Основные причины пневмоперитонеума приведены далее.

Перфорация желудка у новорожденных, спонтанная или искусственная (как осложнение искусственного дыхания с помощью маски или рот в рот).

Перфорирующие поражения желудка и кишечника: язва желудка и двенадцатиперстной кишки у новорожденных и у детей более старшего возраста, некротический энтероколит у детей грудного и более старшего возраста (см. рис. 532), механическая кишечная непроходимость (рис. 407), осложнения во время обменного переливания крови (катетеризация пупочных вен, ранение стенок).

Перфорация прямой кишки может произойти при измерении температуры в прямой кишке, при введении в нее других инородных тел, при ректоскопии и рентгеноконтрастных исследованиях.

Перфорация слепой кишки при врожденном мегаколоне вследствие растяжения ее стенок.

Перфорация кишки при тупой травме живота.

Перфорирующие повреждения влагалища при изнасиловании маленьких девочек.

Состояние после абдоминальных операций.





Рис. 407. Пневмоперитонеум у ребенка 3 дней. Кишечная непроходимость вследствие атрезии, осложненная перфорацией кишки. Серп воздуха под диафрагмой.

Воздух в брюшной полости может сохраняться в течение нескольких дней. Подозрение на несостоятельность кишечных швов должны вызывать нарастание количества газа во время динамического наблюдения за больным, а также нарастание болезненности живота при пальпации и недостаточность кровообращения. Быстрое образование выпота в брюшной полости всегда сопутствует пневмоперитонеуму. На первых порах выпот маскируется усиливающимся тимпанитом.

Кистозный пневматоз кишечника может имитировать картину пневмоперитонеума и даже создавать впечатление свободного воздуха под диафрагмой. Воздух в этом случае располагается субсерозно.

**Асцит.** Скопление жидкости в брюшной полости можно обнаружить при перкуссии (притупление, флюктуация), аускультации (ослабление кишечного шума, иногда шум плеска при одновременном наличии воздуха), рентгенологическим и ультразвуковым исследованием (участки помутнения; при одновременном пневмоперитонеуме скопление воздуха в виде серпа под диафрагмой), при пункции брюшной полости. Асцитическая жидкость может быть различной по виду и составу, что позволяет разделять трансудаты, экссудаты, хилезный выпот и геморрагии.

**Экссудат** — жидкость с относительной плотностью выше 1015, белком свыше 25 г/л, положительной пробой Ривальта и высоким цитозом (гранулоциты и/или лимфоциты). В некоторых случаях обнаруживаются бактерии.

**Диффузный гнойный перитонит.** Остро возникающий перитонит после свободной перфорации проявляется прежде всего перитонеальным шоком с болью в животе и рвотой. В последующем развиваются тяжелое общее состояние, недостаточность кровообращения. Живот становится твердым (как доска) и болезненно чувствительным к каждому прикосновению, дыхание поверхностное, язык сухой, черты лица заостренные (*facies abdominalis*). Инфекция в брюшную полость проникает через раненые органы, из очагов воспаления либо гематогенно. Причиной перитонита могут быть различные заболевания.

Перитонит при аппендиците развивается вследствие перфорации отростка или проникновения инфекции через его стенки. При пупочной инфекции, особенно у новорожденных, перитонит проявляется только общими инфекционно-токсическими симптомами. Напряжение мышц передней брюшной стенки может отсутствовать. Перитонит при ангине, скарлатине, пневмонии, сепсисе или остеомиелите возникает как гематогенное осложнение. Возбудителями в этих случаях чаще бывают пневмококки и стрептококки. Нефроз и цирроз печени также благоприятствуют развитию гематогенного перитонита.

Перитонит возникает и в результате перфорации или чресстеночного проникновения инфекции при аппендиците, кишечной непроходимости, язве желудка, двенадцатиперстной кишки, а также дивертикуле Меккеля. Источником перитонита может быть также абсцесс печени. Перфорация при язвенных поражениях чаще бывает у новорожденных и подростков, а возбудителем перитонита обычно оказывается кишечная палочка. Перитонит развивается и как осложнение после тупой травмы живота с разрывом кишечника или же после проникающих ранений живота.

**Туберкулезный перитонит** при диссеминированном туберкулезе или туберкулезе внутрибрюшных органов начинается незаметно, постепенно. Асцитическая жидкость серозная. Туберкулиновые пробы положительные. Микобактерии туберкулеза могут быть обнаружены при посеве или заражении животного.

Перитонит вследствие инородного тела при внутриутробном разрыве кишечника с выходом мекония в брюшную полость.

**Злокачественные опухоли** с выраженной диссеминацией по брюшине и другими признаками опухолевого поражения. Экссудат серозно-геморрагический с обилием злокачественных клеток. Подобная картина наблюдается при лейкозах, лимфогранулематозе и злокачественных лимфомах.

**Ревматическая лихорадка.** Выпот серозный, содержит отдельные клетки с круглым ядром.

**Транссудат** имеет низкую относительную плотность (менее 1015), содержит незначительное количество белка (менее 25 г/л), проба Ривальта отрицательная. Транссудат в брюшной полости скапливается при сердечном застое, чаще вследствие правожелудочковой недостаточности или слипчивого перикардита;

вследствие портальной гипертензии при циррозе печени, синдроме Банти, синдроме Киари (облитерирующий печеночный эндофлебит), тромботическом и опухолевом застое в системе портальной вены с сопутствующими спленомегалией, расширением вен пищевода, часто геморроидальных вен и расширением вен на передней брюшной стенке; при снижении онкотического давления вследствие гипопроотеинемии при нефрозе, энтеральной потере белков, болезни бери-бери, циррозе печени и при неполноценном питании (мучная пища).

**Хилезный выпот** имеет вид желтоватой мутной жидкости, относительная плотность которой превышает 1012. При микроскопическом исследовании в нем обнаруживается большое количество жировых шариков. Хилезный асцит возникает при нарушении оттока лимфы по грудному протоку вследствие его порока развития или сдавления (иногда с хилотораксом), при воспалении мезентериальных лимфатических сосудов (например, при грыжах, в тропических странах при филяриатозе), при ранении лимфатических сосудов (травма живота) и пороках их развития.

**Гемоперитонеум** (кровь в брюшной полости) у детей обычно связан с травмой. Особенно значительные скопления крови возникают у детей с нарушением свертывания крови. Диагностика внутрибрюшных повреждений приведена в табл. 79.

**Таблица 79. Диагностика внутрибрюшных повреждений (прежде всего при тупой травме)**

- I. Расследование причин, реконструкция направления воздействия повреждающей силы**  
Органы поражаются в убывающей частоте: почки, селезенка, печень, поджелудочная железа, кишечник
- II. Непосредственное обследование**  
Общие симптомы: шок, боль, лихорадка, потеря сознания, рвота  
Местная симптоматика при непосредственном исследовании: гематомы на коже, частичное выбухание стенки живота или тканей над пограничными костями, защитное напряжение брюшной стенки, патологические симптомы при перкуссии, аускультации, ректальной пальпации, увеличение объема живота, измерение живота в динамике
- III. Дополнительные исследования**  
Лабораторные данные: показатели гемоглобина и гематокрита в динамике (диагностика внутрибрюшного кровотечения), количество лейкоцитов (дифференциальный диагноз посттравматического и воспалительного процессов), определение амилазы в крови и моче (поражение поджелудочной железы), определение аминотрансфераз (поражение печени), исследование кала на явную и скрытую кровь  
Рентгенологические данные: исследование в вертикальном положении или на боку (перемещение органов, выпот, уровни жидкости), снимки грудной клетки, позвоночника, внутривенная пиелография, компьютерная томография, по показаниям аортография  
Контрастное исследование желудочно-кишечного тракта (например, посттравматические кисты поджелудочной железы)  
Сонография: выпот, повреждение органов, псевдокисты рапсгеас  
Сцинтиграфия: обнаружение разрыва органов с кровотечением



Рис. 408. Тяжелый привычный запор. На обзорной рентгенограмме живота (а) большое количество каловых масс. Расширенная ампула прямой кишки на рентгенограмме после введения контраста (б).

**Хроническое расширение отделов кишечника с накоплением в них содержимого.** Следующие заболевания могут быть причиной значительного увеличения живота:

Тяжелый привычный запор (функциональный мегаколон). Прямая кишка расширена вплоть до заднего прохода. На рентгенограммах после введения контраста характерно заострение тени около ануса (рис. 408, 409). В большинстве случаев речь идет о нарушениях поведения или о реакции ребенка на излишнюю опеку.

Запор при гипотиреозе.

Запор при длительном приеме спазмолитиков и/или препаратов кодеина, а также цитостатика винкристина. Как при гипотиреозе, так и при медикаментозно обусловленной задержке стула запор может стать привычным.

Муковисцидоз (кистозный фиброз, фиброз поджелудочной железы). Снижение переваривающей способности кишечного сока приводит к накоплению во всех его отделах, включая толстую кишку, большого количества содержимого. Нередко бывает выпадение прямой кишки. Для муковисцидоза характерны также частые инфекционные заболевания дыхательных путей.

Целиакия (болезнь Хертера — Хейбнера) и синдром мальабсорбции различного генеза, не считая глютеновой аллергии.

Симптоматический мегаколон на почве врожденного или приобретенного хронического стеноза прямой кишки и

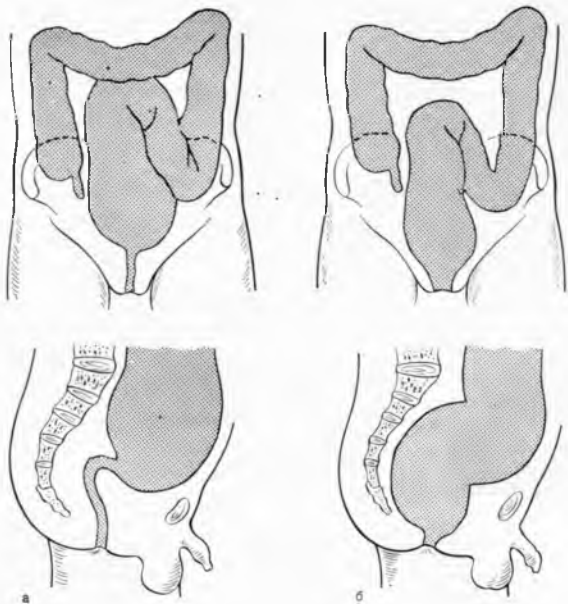


Рис. 409. Схематическое изображение кишечника при запоре.

а — при врожденном мегаколоне (с узким сегментом); б — при тяжелом привычном запоре (широкая полная ампула прямой кишки).

заднего прохода. Подтверждают диагноз контрастным рентгенологическим исследованием.

**Врожденный мегаколон (болезнь Гиршпрунга).** Типичная клиническая картина развивается на почве аганглиоза толстой кишки или ее части: тяжелый запор, раздутые петли толстой кишки, содержащие жидкость (псевдоасцит, рис. 410), временами стремительное опорожнение кишечника с выделением большого количества зловонных каловых масс с сильной болью и рвотой, хроническая дистрофия, несоответствие между большим животом и тонкими конечностями. Подтверждают диагноз рентгенологическим исследованием (расширенные отделы толстой кишки непосредственно переходят в суженные сегменты, см. рис. 409) и ректальной аспирационной биопсией (отсутствие в пораженных отделах кишки интрамуральных ганглиозных клеток).

**Увеличение живота в связи с мышечной патологией** наблюдается при системной слабости соединительной ткани, гипотонической форме детского церебрального паралича (синдром Ферстера), тяжелом парезе мышц передней брюшной стенки в результате перенесенной дифтерии или полиомиелита, при врожденной



Рис. 410. Врожденный мегаколон. Расширенная толстая кишка видна через брюшную стенку.

гипоплазии мышц брюшной стенки уже у новорожденных (синдром Обринского, см. раздел 28.1).

**Ограниченное увеличение отдельных органов** (печень, почки, селезенка, опухоли) может вызывать увеличение всего живота, при этом указанные органы достигают значительных размеров (см. раздел 28.6).

### 28.3.2 Ограниченное увеличение живота

Значительное увеличение какого-либо органа брюшной полости обычно вызывает ограниченное выбухание соответствующего отдела живота, что позволяет с определенной вероятностью судить о самом пораженном органе.

**Выбухание верхнего отдела живота** обуславливают разные причины. Тяжелый пилороспазм: желудок увеличен, можно четко видеть его перистальтику (слева направо) через истонченную брюшную стенку. Нижний отдел живота втянут из-за слабого наполнения кишечника (псевдозапор).

Атрезия и стеноз двенадцатиперстной кишки.

Высокая непроходимость тонкой кишки различного генеза.

Частичная непроходимость при синдроме неполной ротации.

Значительное увеличение печени различного генеза, особенно при гликогенозе (тип Гирке) и синдроме Якша — Гайема, при котором увеличены печень и селезенка, отмечается лейкоцитоз. Этот симптомокомплекс представляет особое реактивное состояние, свойственное грудному возрасту. В так называемом печеночном периоде гемопоэза клетки крови продуцируются преимущественно печенью и селезенкой. Тяжелые инфекци-

онные заболевания (например врожденный сифилис, вялотекущий пупочный сепсис), недостаточный эритропоэз (например, хроническая конституциональная анемия с патологическим типом гемоглобина) приводят к тому, что печень и селезенка вновь становятся органами кроветворения. Характерный симптом — обнаружение эритробластов в крови, что объясняется отсутствием у печени и селезенки барьерной функции в отношении незрелых форм эритроцитов, свойственной костному мозгу.

Заметное **выбухание нижнего отдела живота или его середины** прежде всего вызывает предположение об увеличении мочевого пузыря.

Мегалоцистис, паралич мочевого пузыря. Увеличение мочевого пузыря из-за его переполнения может быть непродолжительным, быстропреходящим, связанным с испугом, подавленностью, но оно может указывать на тяжелое неврологическое заболевание. Дело доходит до анурии, затрудненного неполного опорожнения мочевого пузыря, до отхождения мочи каплями из переполненного мочевого пузыря (*ischuria paradoxa*). Дно мочевого пузыря при этом доходит до пупка, а нижняя часть живота увеличивается, как при беременности.

Механические препятствия к опорожнению мочевого пузыря возникают при врожденном клапанном механизме в проксимальном отделе мочеиспускательного канала. Гипертрофия мышечного слоя мочевого пузыря возникает иногда и при тяжелом запоре.

Функциональные нарушения опорожнения мочевого пузыря чаще обусловлены нарушениями иннервации (неврогенные нарушения мочеиспускания) и наблюдаются при пороках развития спинного мозга (менингомиелоцеле), травматических или опухолевых поражениях спинного мозга либо пояснично-крестцового сплетения, приводящих к выпадению функции вплоть до полного поперечного паралича; как побочное действие винкристина при лечении лейкоза и злокачественных опухолей (наряду с тяжелым запором).

Длительные нарушения в опорожнении мочевого пузыря приводят к развитию гидроуретера и гидронефроза, а в конечном счете к уремии. Диагноз устанавливают на основании большого количества остаточной мочи (катетеризация, сонография), по характеру мочеиспускания (микционная урография) и при помощи цистоскопии, которая позволяет обнаружить дубликатуру мочеиспускательного канала, создающую препятствие для отхождения мочи, перемычки в мочевом пузыре, иногда уретероцеле.

Паралич мышц живота также может быть причиной распространенного или ограниченного взбухания живота. Брюшные рефлексы при этом отсутствуют полностью или частично. Сесть в постели из положения лежа ребенку удастся с трудом. При частичном параличе мышц брюшной стенки пупок смещается в сторону сохранивших иннервацию мышц.

Врожденная дисплазия или аплазия брюшной стенки см. раздел 28.1.

## 28.4 Уменьшение живота

Втяжение живота происходит при **упорной рвоте и тяжелом поносе** («втянутый живот»), при **недостаточном приеме пищи**, длительном голодании, слабом сосании, отказе от еды, при **больших диафрагмальных грыжах**, когда значительная часть содержимого брюшной полости перемещается в грудную клетку. При этом наблюдаются характерные изменения движений грудной клетки при дыхании («парадоксальное дыхание», см. рис. 54).

Втяжение только **нижнего отдела живота** возникает при пилороспазме, стенозе двенадцатиперстной кишки или начального отдела тонкой кишки, верхний отдел живота при этом выбухает из-за престенотического увеличения органа.

## 28.5 Ригидность брюшной стенки

Повышенное напряжение мышц брюшной стенки имеет особое значение тогда, когда оно является симптомом **воспалительного или травматического поражения глубжележащих органов**. Это поражение не всегда удается определить и локализовать. Ригидность мышц как защитная реакция наряду с болевой может быть распространенной либо локализованной.

**Распространенная ригидность мышц брюшной стенки** наблюдается при распространенном перитоните, после тупой травмы живота (см. табл. 79), при кишечной непроходимости различного происхождения (см. раздел 28.10), перитонеальном шоке после перфорации кишечника разного генеза, при тяжелой колике на почве желчно- и мочекаменной болезни, а также при почечном кровотечении и кровоизлияниях в мочевые пути, при воспалительных заболеваниях кишечника, при колике на почве тяжелого запора, после операций на органах брюшной полости, при тяжелой ацетонемии.

**Ригидность мышц верхнего отдела живота** наблюдается при острых заболеваниях печени, гастрите, язве желудка и двенадцатиперстной кишки, базальной пневмонии или плеврите, иногда при менингите и ангине, при панкреатите, холецистите, инфаркте селезенки, пиелонефрите. Боль при этом локализуется преимущественно сзади паравертебрально.

**Ригидность мышц нижнего отдела живота** бывает при мочеточниковой колике (боль иррадирует в мошонку или половые губы), разрыве фолликула (овуляция, боль возникает в середине менструального цикла), при аднексите, гематокольпосе, энтероколите.

**Ригидность мышц в правой подвздошной области** возникает при аппендиците (типична локализация боли и ригидности в точке Мак-Бернея, однако следует помнить о частой аномалии расположения отростка и возможности другой локализации боли, см. раздел 2.8.7), при перитифлитном абсцессе, правосторонней мочеточниковой колике, правостороннем аднексите.



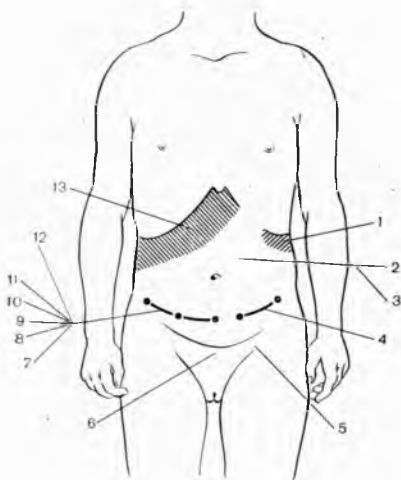


Рис. 411. Дифференциальная диагностика пальпируемых в брюшной полости патологических образований и увеличенных органов.

1 — спленомегалия; 2 — опухоли почек и поджелудочной железы; 3 — нейробластома; 4 — каловые массы при запоре; 5 — опухоли лимфатических узлов; 6 — увеличенные мочевой пузырь и матка; 7 — мезентериальные кисты; 8 — энтерогенные кисты; 9 — опухоли яичника; 10 — лимфосаркома; 11 — инвагинация; 12 — перитифлитный абсцесс; 13 — гепатомегалия.

**Ригидность мышц в левой подвздошной области** отмечается при аппендиците в случае обратного расположения внутренних органов, при колите бактериальной или вирусной природы, реже при амёбной дизентерии.

Напряжение мышц брюшной стенки повышено также при **объемных процессах в брюшной полости** (болевые ощущения в этих случаях могут отсутствовать): значительном асците невоспалительного происхождения, больших опухолях, тяжелом запоре, выраженном метеоризме.

## 28.6 Выраженная патология, выявляемая при пальпации

При пальпации живота можно выявить увеличение, смещение органа, новообразования, ограниченное скопление экссудата, ограниченную гематому (рис. 411).

Большое значение при дифференциальной диагностике имеют лабораторные, ультразвуковые и рентгенологические методы, а также компьютерная томография.

Смещение почки при объемных процессах в брюшной полости описано в табл. 80.

### 28.6.1 Гепатомегалия

Печень у новорожденных, особенно у недоношенных, выступает из подреберья на несколько сантиметров. Физиологической нормой считается расположение печени на 1 см ниже реберной дуги и у детей младшего возраста. Патологическое увеличение печени может быть вызвано следующими причинами.

Таблица 80. Диагностические возможности внутривенной пиелографии при объемных процессах в животе

- Опухоль Вильмса, нефробластома:** чашечки и их шейки вздуты, частично сдавлены и деформированы, вся система дислоцирована
- Нейробластома:** деформация системы полостей в почке отсутствует. Дислокация почки каудально и латерально. Верхний полюс почки отклонен в сторону
- Гидронефроз:** чашечки расширены, округлены, лоханки и шеечные отделы чашечек расширены, почки увеличены
- Врожденная кистозная почка:** чашечки и почечные лоханки вытянуты, с дугообразно отграниченными контурами. Почки увеличены, часто смещены вниз вплоть до малого таза
- Паранефральный абсцесс:** смещение почки, в зависимости от локализации абсцесса изменяется система полостей почки
- Забрюшинное кровоизлияние:** почка смещается целиком, система внутривисочечных полостей не изменяется
- Забрюшинная тератома:** смещение почки определяется локализацией тератомы, форма полостей не изменяется; при нарушении оттока мочи расширяется мочеточник, развивается односторонний гидронефроз
- Опухоли поджелудочной железы,** прежде всего ее хвостового отдела: левая почка смещается кпереди и в сторону
- Паравертебральный натечный абсцесс:** смещение почки кпереди и вниз

**Увеличение печени инфекционного происхождения:** вирусный гепатит А, В, ни А ни В; инокуляционный (сывороточный) гепатит; абсцесс печени при амебиазе, бруцеллезе, стафилококковом сепсисе, при тифе или после него; тяжелая диспепсия, токсикоз; генерализованный туберкулез и другие инфекции, в том числе сепсис, инфекционный мононуклеоз, врожденный сифилис, малярия, септический гранулематоз, часто дифтерия, скарлатина; паразитарные заболевания: эхинококкоз, лямблиоз, амебиаз, токсоплазмоз.

**Увеличение печени при нарушениях обмена веществ:** хронические нарушения питания, например, дефицит белков при обильном употреблении жиров и углеводов, квашиоркор; фетальный эритробластоз; сахарный диабет, синдром Мориака; начальный этап цирроза печени; ожоги; экзогенные интоксикации, чаще ядовитыми грибами, алкоголем, органическими растворителями (в том числе при токсикомании); галактоземия, непереносимость фруктозы, болезнь Вильсона—Коновалова, идиопатическая гиперлипидемия, жировая дистрофия печени; тирозиноз — редкое наследственное заболевание с увеличением печени (цирроз печени), селезенки, дистрофией, тубулярными изменениями почек (рахит), с увеличением уровня тирозина и метионина в крови; болезни накопления: мукополисахаридозы, болезнь Гоше, болезнь Хенда—Шюллера—Крисчена, болезнь Ниманна—Пика, гликогенозы (I тип), цистиноз, гемохроматоз, амилоидоз.

**Увеличение печени при венозном застое:** перегрузка правого сердца, тромбоз печеночных вен (синдром Бадда—Киари).

**Увеличение печени при болезнях крови:** лейкозы, злокачест-

венные неходжкинские лимфомы, лимфогранулематоз, гемолитические анемии, гистиоцитоз X, синдром Якша—Гайема.

**Увеличение печени при первичных ее опухолях:** кавернозная гемангиома, злокачественная гепатома (гепатоцеллюлярный рак с высоким содержанием альфа-фетопротеина в крови), саркома (ангиосаркома, рабдомиосаркома, фибросаркома), кисты печени (в сочетании с кистозными почками), эхинококковые кисты.

**Увеличение печени при метастазах опухолей:** нейробластома брюшной полости (обнаружение при сцинтиграфии с  $^{131}\text{I}$ -метайодбензилгуанидином), лейкозы и лимфогранулематоз, метастазы аденокарциномы толстой или прямой кишки с высоким уровнем альфа-фетопротеинового антигена в крови.

**Травматическое увеличение печени:** гематома печени (при геморрагическом диатезе кровоизлияние возможно без существенной травмы), гемобилия. Длительное давление гематомы приводит к некрозу и прорыву скопившейся крови в желчные пути и кровавому стулу.

**Увеличение печени при холестазах и воспалении желчных путей:** закупорка камнем, паразитом, опухолью; холестаз при лекарственной желтухе или наследственный; холангит.

**Увеличение печени симулируют** поддиафрагмальный абсцесс, эмфизема легких (низкое положение печени), пневмоперитонеум, интерпозиция петли толстой кишки между печенью и диафрагмой, гипоплазия или паралич передней брюшной стенки.

## 28.6.2 Спленомегалия

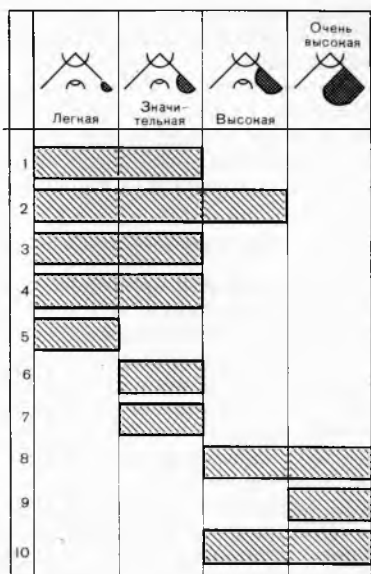
Увеличенная селезенка отличается от большой левой почки тем, что располагается латерально и смещается при дыхании. При большом увеличении селезенки на ее внутреннем крае определяется характерная выемка. Наиболее достоверной является ультразвуковая диагностика. Селезенка — один из органов защиты при инфекционных заболеваниях, она играет роль депо крови, участвует в обменных процессах. Многообразие функций селезенки обуславливает разнообразие причин ее увеличения. Уже степень спленомегалии может служить ориентиром при дифференциальной диагностике (рис. 412).

**Острое увеличение селезенки при инфекциях.** Селезенка выступает из подреберья на 3—8 см, мягкой консистенции. Она закономерно увеличивается при бактериальных инфекциях: тиф, паратиф, сепсис (стафилококковый, стрептококковый, синегнойный, коли-бактериальный), при подостром эндокардите, бруцеллезе (болезнь Банга), иногда и при других инфекционных заболеваниях; при грибковом сепсисе; вирусных инфекциях: как правило, при инфекционном мононуклеозе, часто при вирусном гепатите, оспе, иногда при других вирусных инфекциях; малярии.

**Увеличение селезенки при хронических инфекционных процессах.** Консистенция органа обычно средней плотности, обнаружи-

Рис. 412. Степени увеличения селезенки.

1 — острая или хроническая инфекция; 2 — гемолитическая анемия; 3 — цирроз печени; 4 — портальная гипертензия; 5 — острый лейкоз; 6 — моноцитарный лейкоз; 7 — лимфогранулематоз; 8 — хронический миелолейкоз; 9 — болезнь Гоше; 10 — кисты селезенки.



вается при диссеминированном туберкулезе, врожденном сифилисе, саркоидозе, малярии, бронхоэктазах.

**Увеличение селезенки при заболеваниях крови.** Консистенция органа обычно плотная из-за клеточной инфильтрации, наблюдается при таких болезнях и состояниях, как острый лимфобластный лейкоз (во многих случаях), острый миелобластный лейкоз, промиелоцитарный лейкоз, монобластный лейкоз, хронический миелолейкоз (селезенка особенно увеличена, в большинстве случаев вплоть до малого таза), лимфогранулематоз (болезнь Ходжкина), эритромиелоз, или острая эритремия (болезнь Ди Гульельмо), врожденная и приобретенная гемолитическая анемия, истинная полицитемия, остеомиеломфиброз (остеомиелосклероз), агранулоцитоз (нередко), острая или хроническая тромбоцитопения (часто).

**Увеличение селезенки при нарушениях гемодинамики.** Консистенция органа средней плотности. Спленомегалия возникает при сердечной недостаточности (селезенка увеличивается незначительно), циррозе печени, стенозе в системе воротной вены из-за тромбирования или сдавления опухолью перед входом в печень (спленомегалия возможна после введения катетера в вены пупочного канатика у новорожденных), а также при стенозе (тромбозе) вен селезенки, когда она значительно увеличивается одновременно с варикозным расширением вен пищевода и желудка и опасностью разрыва вен. Острое кровотечение приводит к резкому уменьшению селезенки, но через несколько дней она вновь увеличивается.

**Увеличение селезенки при нарушениях гемодинамики.** Консистенция органа средней плотности. Спленомегалия возникает при сердечной недостаточности (селезенка увеличивается незначительно), циррозе печени, стенозе в системе воротной вены из-за тромбирования или сдавления опухолью перед входом в печень (спленомегалия возможна после введения катетера в вены пупочного канатика у новорожденных), а также при стенозе (тромбозе) вен селезенки, когда она значительно увеличивается одновременно с варикозным расширением вен пищевода и желудка и опасностью разрыва вен. Острое кровотечение приводит к резкому уменьшению селезенки, но через несколько дней она вновь увеличивается.

**Увеличение селезенки при болезнях накопления:** болезнь Гоше, болезнь Ниманна—Пика, болезнь Пфаундлера—Гурлер, синдром Гунтера, ганглиозидозы.

**Увеличение селезенки при заболеваниях обмена:** галактоземия, гликогеноз III и IV типов.

**Опухоли селезенки:** лимфосаркома и другие злокачественные

лимфомы, лимфогранулематоз с первичным поражением селезенки, гемангиома, кисты селезенки паразитарные и другого происхождения.

Под **гиперспленизмом** понимают неблагоприятное воздействие селезенки на клетки крови. Это анемия с ретикулоцитопенией, лейкопения с гранулоцитопенией, тромбоцитопения или тотальное поражение — панцитопения. Они связаны с увеличением селезенки независимо от характера основного заболевания.

### 28.6.3 Агенезия селезенки, аспления

**Аспления, или агенезия селезенки**, встречается крайне редко. Признаком аномалии могут быть спонтанное образование телец Гейнца и телец Жолли в эритроцитах, а также сидероциты.

**Аспленический синдром** (синдром Ивемарка). Врожденное отсутствие селезенки в сочетании с другими пороками развития, прежде всего сердца и органов живота. Заболевание относится к эмбриопатии.

**Функциональная аспления** развивается с течением времени у больных серповидно-клеточной анемией вследствие многочисленных инфарктов селезенки.

**Вторичное отсутствие селезенки** после ее хирургического удаления при травме брюшной полости с разрывом органа, при сфероцитарной анемии, синдроме гиперспленизма на многие годы подавляет иммунитет с вытекающими из этого последствиями. Через несколько дней после спленэктомии в крови резко повышается количество тромбоцитов.

### 28.6.4 Увеличение одной или обеих почек

Забрюшинное положение почек приводит к тому, что их увеличение удастся обнаружить только в далеко зашедших случаях. Причину увеличения почек почти всегда позволяют установить экскреторная, ретроградная пиелография и сонография. Выявление нефункционирующей почки («немая почка») служит показанием для артериоангиографии или компьютерной томографии.

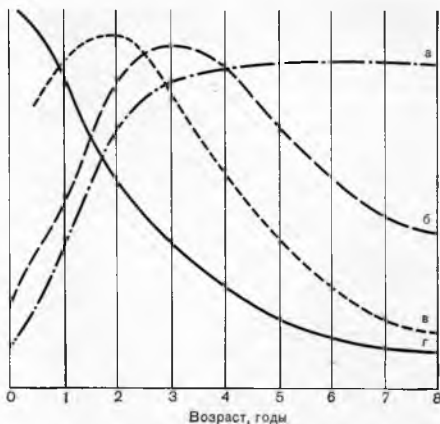
**Увеличение** одной почки почти в половине случаев диагностируется при пальпации живота как неожиданная находка, в остальных случаях используют пиелографию или сонографию. Поводом для целенаправленного исследования почек служат такие неспецифические симптомы, как боль в животе, лейкоцитоз, высокая СОЭ или патологические изменения в моче.

**Изменение положения почки** предусматривает дифференциальную диагностику таких заболеваний, как первичная дистопия почки (например, тазовая почка), часто в сочетании с пороками ее развития, опухоль почки, локализуемая в одном из ее полюсов и по мере роста сдвигающая интактную часть почки, и объемные процессы в прилежащих к почке органах.

**Нефробластома (опухоль Вильмса)** чаще развивается у ма-

Рис. 413. Относительная возрастная частота наиболее важных злокачественных заболеваний у детей.

а — опухоли мозга; б — лейкозы; в — опухоль Вильмса (нефробластома); г — нейробластома.



леньких детей (рис. 413) и является наиболее распространенной абдоминальной злокачественной опухолью в этом возрасте. С учетом лейкозов нефробластома занимает третье место среди

всех злокачественных новообразований у детей (рис. 414, 415). Почти во всех случаях речь идет об односторонней смешанной опухоли в почечной паренхиме (эмбриональная опухоль) с экспансивным ростом, сдавлением окружающей почечной ткани и ее атрофией. Подкапсульный разрыв почки приводит к распространению опухолевых клеток и к внутреннему кровотечению (после установления диагноза без особой нужды почку не пальпировать!). Опухоль чаще обнаруживается случайно при обследовании живота у детей грудного и младшего возраста. Иногда отмечаются боль в животе, анемия, реже лейкоцитоз и обычно высокая СОЭ. Признаки уремии отсутствуют. Нередко опухоль сочетается с аниридией (синдром Миллера) и гемигипертрофией. На обзорных рентгенограммах брюшной полости (лучше в положении лежа) петли кишечника оттеснены опухолью. На внутривенной урограмме чашечки расширены, частично сдавлены и деформированы. Вся система почечных полостей дислоцирована. Прорастание опухоли в почечные сосуды приводит к образованию «немой почки». Стадии нефробластомы приведены в табл. 81, а ее дифференциальная диагностика в табл. 82. Нефробластома относительно часто встречается у детей с синдромом Бекуита—Видеманна.

**Кистозная почка.** Поликистозная, как правило, двусторонняя дегенерация почек бывает врожденной и наследственной. Вначале маленькие кисты постепенно увеличиваются, ограничивая функцию почек и вызывая увеличение их объема (рис. 416). Постепенно нарастают признаки почечной недостаточности вплоть до уремии обычно уже в среднем возрасте. На внутривенной урограмме шейки чашек вытянуты, сужены, их контуры образуют большой круг (см. рис. 540). Кистозная почка, как правило, сочетается с аплазией передней брюшной стенки (синдром Обринского).



Рис. 414. Двусторонняя нефробластома (опухоль Вильмса). Слева опухоль большего размера. Обе почки смещены книзу, мочеточники имеют дугообразную форму.



Рис. 415. Нефробластома (опухоль Вильмса) правой почки.

Таблица 81. Стадии нефробластомы (опухоль Вильмса), по данным национального исследования в США

Стадии	Распространенность опухоли
I	Не выходит за пределы почки, капсула интактна
II	Односторонняя опухоль, проросшая через капсулу Возможна тотальная экстирпация
III	Односторонняя опухоль, проросшая в брюшную полость, без отдаленных гематогенных метастазов
IV	Отдаленные гематогенные метастазы опухоли в легкие, печень, мозг, скелет
V	Двусторонняя опухоль

Таблица 82. Сравнительная характеристика нефробластомы (опухоль Вильмса) и абдоминальной нейробластомы

Признаки	Нефробластома	Нейробластома
Преимущественный возраст детей, в котором возникает опухоль, годы	2—4	1—2
Появление общих симптомов	Лишь после метастазирования	Рано
Артериальное давление	Повышено у 50% больных	Нормальное
Моча	Микрогематурия, протеинурия у 30% больных	Нормальная
Поверхность опухоли	Гладкая	Бугристая
Распространенность	До середины живота	Выходит за середину живота
Обызвествление опухоли	Очень редко	Часто
Урограмма	Деформация чашечек, их дислокация чаще медиально	Система почечных лоханок не изменяется, дислокация каудально и латерально
Метаболиты катехоламинов	Нормальные показатели	Повышенные показатели
Обнаружение специфических клеток	Невозможно	При помощи <sup>131</sup> I-метайодбензилгуанидина
Костный мозг	Нормальный или нехарактерные изменения	Рано обнаруживаются опухолевые клетки
Метастазирование:		
Время	В поздней стадии	Рано, часто как первые симптомы
Преимущественное место	Легкие и печень	Скелет, печень, кожа, лимфатические узлы
Частота	Незначительная, обычно солитарные метастазы	Высокая, обычно множественные метастазы



Рис. 416. Кистозная почка. Поликистозная дегенерация всей почечной паренхимы.



**Киста почки** в противоположность кистозной почке бывает только односторонней (рис. 417). Солитарная киста в зависимости от величины оказывает большее или меньшее давление на паренхиму почки и вызывает смещение соседних органов.

**Гидронефроз.** Почечные лоханки и система чашечек при определенных условиях могут так сильно расширяться, что образуют единую большую полость. Сама почка при этом значительно увеличивается, достигая 20 см в диаметре (рис. 418,

419). Паренхима почки атрофируется, сохраняясь в виде узкой каймы. Соответственно нарушается и функция органа. Часто присоединяется вторичная инфекция и развивается пиелонефроз с острой тяжелой клинической симптоматикой и упорным рецидивирующим течением.

Гидронефроз может быть врожденным вследствие сужения мочевыводящих путей, приводящего к застою мочи, и приобретенным при стенозе, стриктуре, хроническом воспалении, камнях мочевыводящих путей (у входа в лоханки, в мочеточниках и мочеиспускательном канале) и опухолях, вызывающих сдавление мочевых путей (рис. 420, см. рис. 518 и рис. 538).

Чем ниже расположено препятствие в мочевыводящих путях, тем более выражен застой мочи и значительнее их расширение, в том числе мочевого пузыря и мочеточников. Диагноз устанавливается с помощью внутривенной урографии и сонографии, которые выявляют уже далеко зашедшие изменения почек. Если почка остается «немой», то в дальнейшем применяют ретроградную пиелографию и цистоскопию. Врожденный гидронефроз может осложниться разрывом истонченной капсулы почки, например, в процессе родов, при этом в брюшинном пространстве формируются мочевые кисты (рис. 421).

**Околопочечная гематома.** Спортивная травма (пинок в область почек) или несчастный случай могут привести к разрыву паренхимы и капсулы почки и образованию

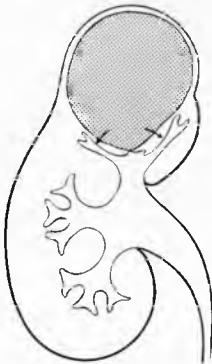


Рис. 417. Изолированная киста почки.

Рис. 418. Гидронефроз левой почки вследствие стенозирования мочеточника anomalно проходящим сосудом. Большая почти гомогенная тень слева при экскреторной урографии.



Рис. 419. Сонография (ультразвуковое исследование) левой почки (тот же больной, что на рис. 418): множественные, разделенные тонкими перегородками кистозные полости.



околопочечной гематомы. Припухлость в поясничной области или при пальпации живота можно обнаружить только при большой гематоме. В клинике на первый план вначале выступают симптомы геморрагического шока, в последующем присоединяется боль в животе. Гематурия появляется в случаях разрыва почечных лоханок.



Рис. 420. Правосторонний гидронефроз у девочки 3 $\frac{1}{2}$  лет вследствие стенозирования дистального отдела мочеточника рабдомиосаркомой мочевого пузыря.

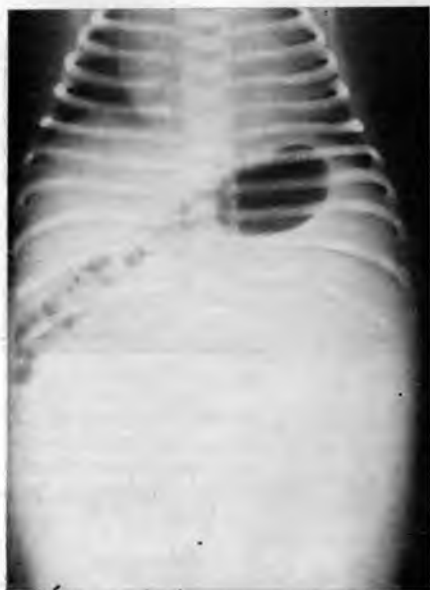


Рис. 421. Пренатальный разрыв почечной лоханки слева при сдавлении выхода из нее у новорожденного.

Гигантская опухоль занимает почти всю брюшную полость. При операции обнаружены множественные мочевые кисты в ретроперитонеальной области. Причина: автомобильная авария, в которую попала мать на 7-м месяце беременности.

**Абдоминальная нейробластома** чаще располагается вблизи почек и ее следует иметь в виду в первую очередь при дифференциальной диагностике опухолевидных образований в данной области (см. табл. 82). Нейробластома возникает из нервных клеток симпатических ганглиев, степень дифференциации которых определяет степень злокачественности опухоли. Известны случаи спонтанного излечения нейробластомы и ее трансформации в доброкачественную ганглионеврому. Понятие «нейробластома» включает также злокачественные формы симпатогониом и симпатобластом. Опухоль чаще развивается у детей первого года жизни, у мальчиков чаще, чем у девочек (соотношение 3 : 2, см. рис. 413).

Нейробластома локализуется преимущественно в полости живота, 20% опухолей развиваются в заднем средостении, 2% в области шеи. Метастазы появляются очень рано и часто именно они служат основанием для тщательного обследования ребенка в поисках первичной опухоли.

**Симптоматика.** Пальпируемая опухоль в среднем отделе живота (рис. 422). Сонография, простая и компьютерная томография позволяют выявить участки затенения со смещением петель кишечника и смещение самой почки (пиелография). Высокое содержание катехоламинов и/или допамина в моче (отсутствует не более чем у 10% больных). Локальные специфические из-

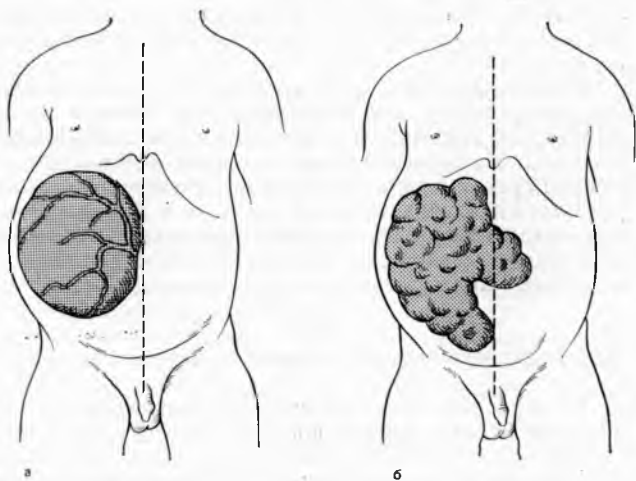


Рис. 422. Нейробластома и нефробластома в сравнении.

а — нефробластома (опухоль Вильмса), скорее с гладкой поверхностью, не переходит за срединную линию живота; б — нейробластома, с бугристой поверхностью, переходит за срединную линию живота.

менения, выявляемые при сцинтиграфии с  $^{131}\text{I}$ -метайодбензилгуанидином. Метастазы при сцинтиграфии выявляются позднее. Сцинтиграфия в динамике может служить методом оценки эффективности противоопухолевого лечения и прогноза рецидивов. Опухолевые клетки в костном мозге можно обнаружить с помощью автордиографии. Признаки метастазирования (боль в костях, их деформация, анемия, опухолевые клетки в костном мозге).

**Опухоли и кисты поджелудочной железы.** Истинные кисты поджелудочной железы, выстланные эпителием, встречаются редко. Псевдокисты возникают от тупой травмы верхнего отдела живота (например, о руль мотороллера или велосипеда), произошедшей несколько дней или недель назад. Имеют значение спортивные травмы, преимущественно у мальчиков.

Инфекционный панкреатит может приводить к развитию псевдокист спустя недели или месяцы, когда возникают боль в животе, снижение аппетита, рвота, похудание, а в эпигастральной области пальпируется округлая, гладкая опухоль размером с голову ребенка. Рентгенологически определяются отеснение желудка кверху и кпереди, толстой кишки книзу и расширение петли двенадцатиперстной кишки. Сонография выявляет кистозную опухоль.

Опухоли поджелудочной железы очень редко встречаются у детей и обычно не как объемные образования, а как биохимические проявления. Так, инсулому приходится ограничивать от гипогликемии другого генеза. Опухоль островковых клеток поджелудочной железы часто сочетается с аденомой паразитовидной железы (синдром Вермера: первичный гиперпаратиреоз и гиперинсулинизм).

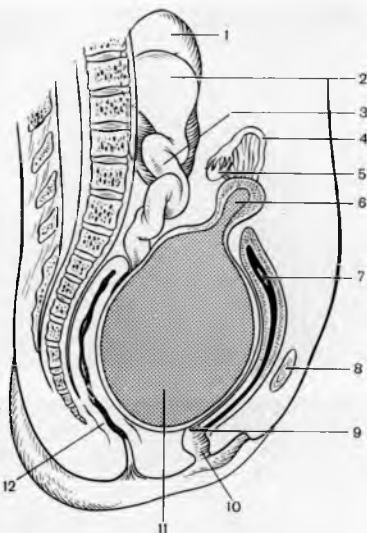
**Феохромоцитома.** Опухоль мозгового слоя надпочечников, продуцирующая в основном адреналин, меньше норадреналин. Клинически выражается пароксизмальной гипертензией, сопровождающейся головной болью, проливающим потом, рвотой и нарушением зрения, или незаметным постепенным повышением артериального давления. Большое значение в дифференциальной диагностике имеет регитиновый тест. После введения регитина (фентоламина) систолическое и диастолическое давление снижается в течение 2 мин (при наличии феохромоцитомы).

#### 28.6.6 Другие опухоли живота и увеличение органов

Из опухолей, локализующихся преимущественно в среднем и в нижнем отделах живота, в первую очередь следует назвать кисты желточного протока, дубликатуру кишечника, тератому и кисты яичника. Пальпация или сонография (ультразвуковое исследование) позволяют обнаружить в малом тазу небольшие опухоли яичника, патологически увеличенный мочевой пузырь, матку, крупные лимфатические узлы и костные опухоли. При хрониче-

Рис. 423. Гидрокольпос, схема продольного разреза тазовых органов.

1 — левая почка; 2 — расширенная почечная лоханка; 3 — расширенный, извитой мочеточник; 4 — труба; 5 — яичник; 6 — расширенная матка; 7 — мочевой пузырь; 8 — симфиз; 9 — влагалищная перегородка; 10 — нижняя часть влагалища; 11 — гидрокольпос; 12 — прямая кишка.



ском запоре в животе, особенно в нижнем его отделе, пальпируются бугристые образования.

**Инвагинационная опухоль** см. раздел 28.10.1.

**Аппендицит, перитифлитный абсцесс** см. раздел 2.8.7.

**Опухоли яичника.** У детей встречаются как кисты яичника, достигающие иногда значительных размеров, так и злокачественные опухоли (саркома, карцинома), в редких случаях текафолликулома и текома, обладающие гормональной активностью и могущие вызвать преждевременное половое созревание (pseudopubertas praecox). Небольшие размеры этих опухолей делают их диагностику доступной только гинекологам.

**Гидрокольпос.** Эстрогенные вещества, проникающие из крови матери в организм плода, вызывают у него обильные выделения из матки и влагалища. При зарастании влагалища их отток невозможен, возникают застой секрета и значительное расширение влагалища, в меньшей степени матки (рис. 423). Обследование вульвы в этих случаях обнаруживает в глубине ее напряженную вагинальную перегородку, которая разрывается сама или рассекается (см. рис. 462).

**Гематометра, гематосальпинкс, гематокольпос.** Скопление менструальной крови во влагалище, в матке и/или трубах наблюдается при врожденном стенозе в области шейки или (чаще) при зарастании входа во влагалище (см. рис. 423).

**Киста желточного протока** — кистообразная полость большей или меньшей величины, наполненная слизью, остаток ductus omphaloentericus. Киста располагается в срединной области живота и заставляет предполагать сохранность протока, часто являющегося причиной странгуляционной кишечной непроходимости.

**Опухоли брыжейки:** доброкачественные кистозные опухоли, выстланные кишечным эпителием и заполненные серозным или хилезным содержимым, дермоидные и эхинококковые кисты (рис. 424); доброкачественные первичные опухоли (гемангиомы,

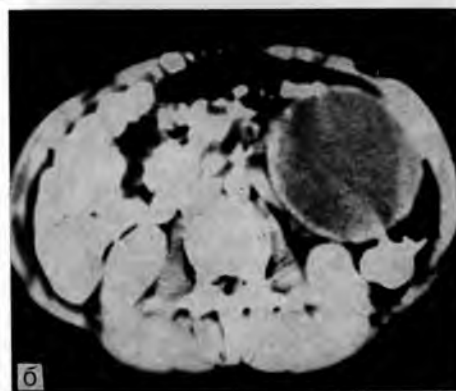


Рис. 424. Кистозная опухоль брыжейки (вероятно, инфицированная эхинококковая киста).

а — сонограмма; б — компьютерная томограмма (исследования А. Дух).

лимфангиомы, липомы, фибромы, невриномы; рис. 425); злокачественные первичные опухоли (саркома, лимфогранулематоз, другие злокачественные опухоли — лимфомы, поражение лимфатических узлов при лейкозах); злокачественные метастатические опухоли (поздние стадии лимфогранулематоза, рис. 426, другие злокачественные лимфомы, нейробластома); воспалительно увеличенные лимфатические узлы при туберкулезе кишечника, неспецифическом мезентериальном лимфадените, аппендиците, энтерите различной этиологии, ограниченном перитоните.

**Дупликатура кишечника** — редкий порок развития, касающийся обычно двенадцатиперстной и подвздошной кишки. Дупликатура может быть в виде круглой кисты в брыжейке или протяженным формированием отдела кишки, которые во многих случаях сообщаются с основным пищеварительным трактом. Клиническая симптоматика определяется величиной кистозных образований, сдавлением прилежащих участков кишки (дуоденальный

Рис. 425. Большая забрюшинная нейрофиброма (гистологически подтвержденная), хорошо пальпируемая в середине брюшной полости (отмечена стрелками).

а — смещение мочеточников;  
б — смещение сигмовидной и восходящей ободочной кишки.







Рис. 426. Лимфогранулематоз, III стадия, у девочки 16 лет.

Абдоминальная лимфоангиограмма.

стеноз, непроходимость тонкой кишки, условия для инвагинации). Возможны также изъязвление, кровотечение, воспаление слизистой оболочки кишечника. Тубулярные протяженные дупликатуры кишечника часто в полной мере распознаются только во время операции. Подозрение на дупликацию кишечника возникает при постоянном обнаружении солитарного фокуса в животе с уровнем жидкости в нем (при локализации в грудной клетке уровень определяется в средостении), стойкого овального вдавления в области кривизны желудка и трубчатых полостных образований, связанных с просветом тонкой или толстой кишки. Околопещеводная дупликация может давать клиническую и рентгенологическую картину опухоли средостения.

**Лимфосаркома, неходжкинские злокачественные лимфомы** обычно локализуются в брыжейке или располагаются забрюшинно; прощупываются чаще в области пупка (рис. 427) в виде малоподвижных болезненных образований, сопровождаются общими симптомами (лихорадка, боль в животе), напоминая перитифлитный абсцесс. Правильный диагноз часто устанавливается лишь после лапаротомии. Иногда на первый план выступают признаки непроходимости. Отличие от нейробластомы может быть затруднительным, особенно при забрюшинном расположении опухоли.

**Ограниченный энтерит, болезнь Крона.** Пальпаторные изменения преимущественно в правой подвздошной области.

**Запор.** Так называемые опухолевидные образования в животе чаще связаны с запором. Для него характерна спонтанная боль

Рис. 427. Злокачественная лимфома в илеоцекальной области (гистологически подтвержденная).



в животе, часто приступообразная. Бугристые массы в животе ребенка часто нащупывает мать и обращается к врачу с вполне понятной тревогой.

**Увеличенные лимфатические узлы** легче определяются у края малого таза, вблизи паховых лимфатических узлов. Лимфатические узлы, расположенные над пупартовой связкой, обычно поражаются одновременно с паховыми и хорошо прощупываются при пальпации брюшной полости.

**Изменения костей таза** могут возникать по тем же причинам, что и поражение других отделов скелета. Обнаружить эти изменения скелета у детей с мягкой брюшной стенкой бывает легче, чем в других областях тела (рис. 428).

### 28.7 Видимая перистальтика желудка и кишечника

Расширение петель кишечника и их перистальтику удается наблюдать у детей с тонкой брюшной стенкой (прежде всего при ее гипоплазии).

**Гипертрофический стеноз привратника** наиболее часто сопровождается видимой на глаз перистальтикой, верхняя часть живота при этом выбухает из-за вздутия желудка. Внимательное наблюдение позволяет проследить за прохождением волн перистальтики слева направо (см. рис. 526). Волны перистальтики в поперечной ободочной кишке, напротив, направлены справа налево.

### 28.8 Изменения в области заднего прохода

**Атрезия ануса и прямой кишки** встречается у мальчиков чаще, чем у девочек. Диагноз устанавливают при первом после рождения осмотре ребенка или при попытке измерить температуру в прямой кишке. Решающее значение для прогноза имеет удаленность слепого конца прямой кишки от промежности, что легче определить с помощью рентгеноконтрастного исследования

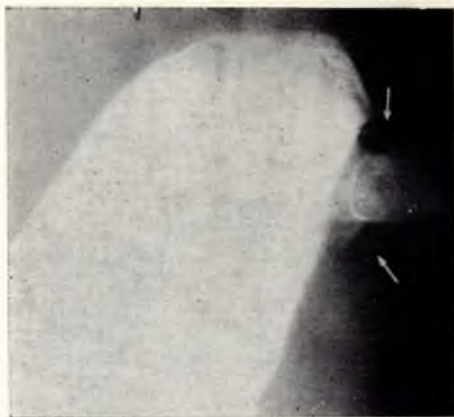


Рис. 428. Остеохондрома крыла подвздошной кости (гистологически подтверждена).

уже на 2-й день после рождения. Область ануса маркируют металлическим предметом и снимают боковую рентгенограмму живота. Расстояние между этим металлическим предметом и контрастной массой в слепом отрезке прямой кишки характеризует протяженность атрезии (см. рис. 441). Снимок следует производить в положении ребенка вниз головой, чтобы содержащиеся в кишечнике газы оттеснили контрастное вещество на максимально возможную высоту.

Атрезия заднего прохода часто сочетается со свищами между прямой кишкой, влагалищем и мочевым пузырем; отхождение мекония, а затем и фекалий происходит через данные органы (рис. 429). Свищевые ходы можно определить с помощью рентгеноконтрастного исследования, произведенного со стороны как пузыря или влагалища, так и кишечника (см. рис. 441). У таких детей часто обнаруживают и другие пороки развития, требующие раннего лечения: атрезию пищевода, трахеопищеводные свищи, аномалию строения уrogenитальной системы, позвоночника, а также аплазию селезенки и пороки сердца.

**Врожденный стеноз заднего прохода** относится к наиболее легким порокам развития аноректальной области. Сужение анального отверстия приводит к задержке мекония или затрудненному его отхождению. В нормальных условиях маленький палец должен беспрепятственно проникать в анальное отверстие новорожденного.

**Анальные трещины** — радиальные тонкие надрывы слизистой оболочки, расположенные преимущественно в дорсальном сегменте (рис. 430). Они вызывают сильную боль при дефекации, часто служат причиной запора, развиваются преимущественно у детей первого года жизни вследствие длительного поноса, при первичной склонности к запорам, при расцарапывании области

Рис. 314. Молочница на слизистой оболочке ротовой полости.



Рис. 348. Аниридия.



Рис. 431. Перианальная гематома при педерастии.



Рис. 454. Гидроцеле и паховая грыжа (а). Отличие возможно с помощью трансиллюминации (б, в). Небольшая пупочная грыжа.



Рис. 456. Инфильтрация яичка при остром лейкозе. Эктиматозные язвы на фоне иммунодефицита.



Рис. 460. Уретрит при болезни Рейтера. Воспалительное покраснение и отек вокруг наружного отверстия мочеиспускательного канала.

Рис. 473. Частичный ангиэктатический гигантизм, синдром Клиппеля — Треноне.



Рис. 498. Кожные панариции вокруг ногтевого ложа.





Рис. 511. Цианоз и слезотечение во время приступа кашля при коклюше (а), измученный вид ребенка после приступа (б), кровоизлияния в конъюнктиву (а, б).

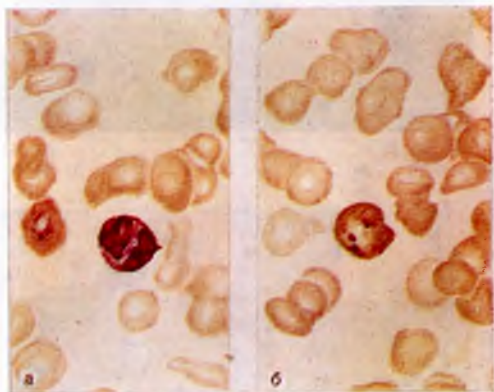


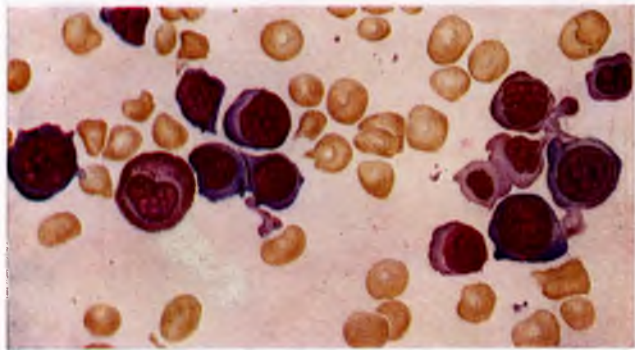
Рис. 515. Малярия. Не-половой цикл малярийно-го плазмодия (*Pl. falciparum*) в эритроцитах. а — молодое кольцо; б — старое кольцо.



Рис. 531. Ахоличный кал при атрезии желчного протока. Рядом для сравнения фекалии нормальной окраски.



Рис. 551. Сфероцитарная анемия. Апластический костномозговой криз, почти только незрелые эритробласты, слева один миелоцит.





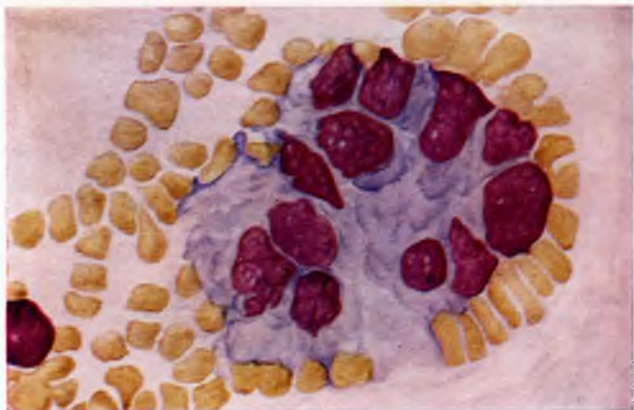


Рис. 552. Метастазирование нейробластомы в костный мозг.

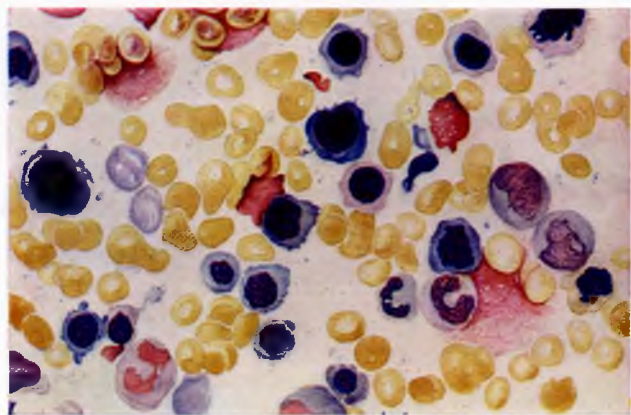


Рис. 553. Костный мозг при гемолитической анемии. Значительная пролиферация, усиленный эритропоэз, многочисленные ретикулоциты (с полихромазией).

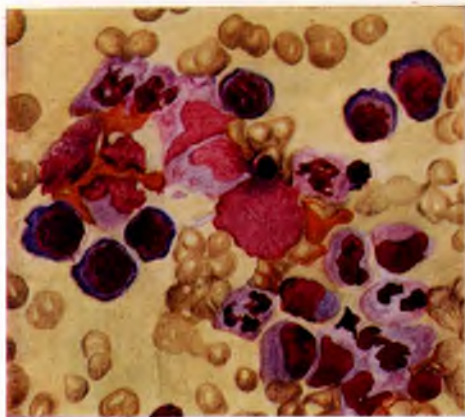


Рис. 555. Изменения костного мозга при инфекции. Эритропоэз и гранулоцитопоз смещены в сторону менее зрелых форм, увеличено число ретикулярных клеток и лимфоцитов.

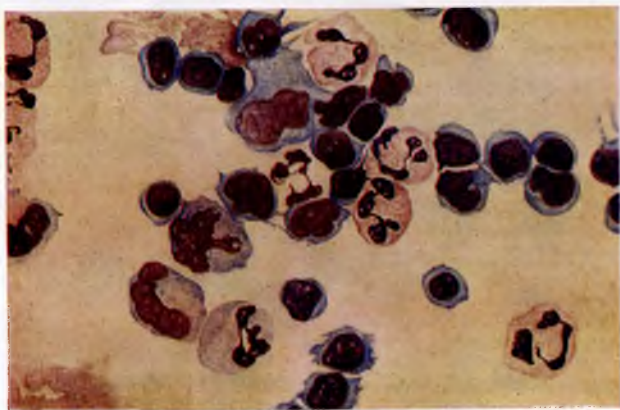


Рис. 556. «Лимфоидные клетки», признаки раздражения клеток лимфоцитарного ростка (клетки Пфейффера). Мазок при остром бактериальном менингите.

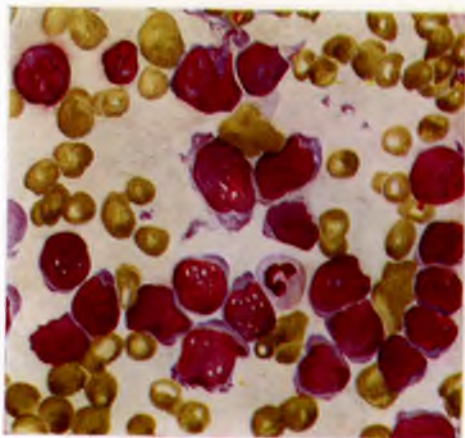


Рис. 557. Острый лейкоз. Лимфобластоподобные клетки с вакуолями, положительная PAS-реакция.

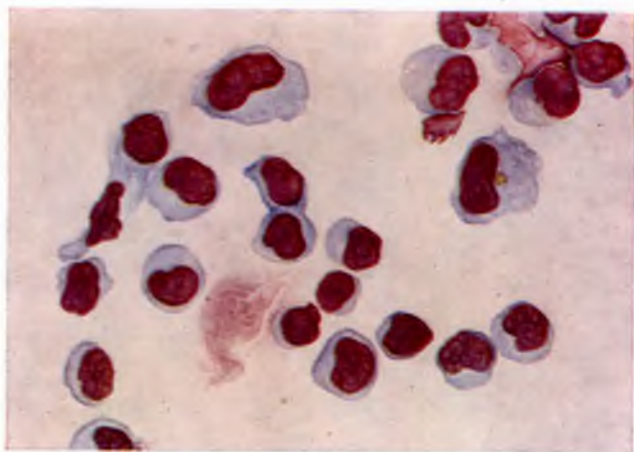


Рис. 560. Однотипные незрелые клетки в ликворе при нейролейкемии. Выемкой ядер клеток похожи на клетки Пфейффера.

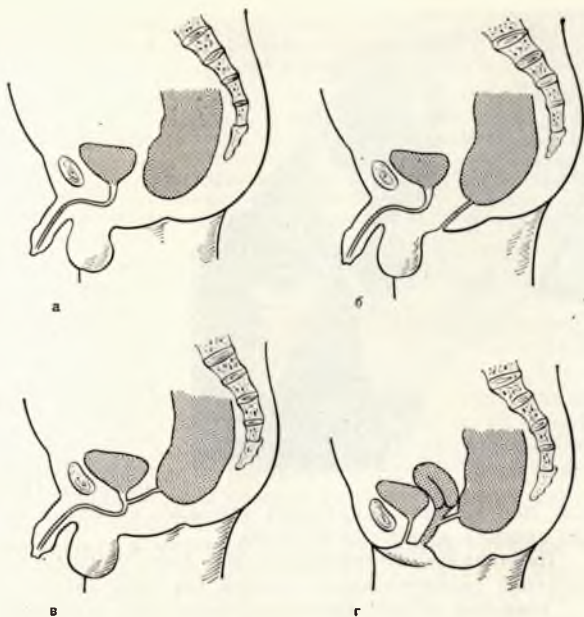


Рис. 429. Аноректальная атрезия.

а — полная атрезия; б — прямокишечно-промежностный свищ; в — свищ между прямой кишкой и мочеиспускательным каналом; г — ректовагинальный свищ.

ануса из-за сильного зуда, вызванного острицами. Из трещин часто выступает кровь, смешиваясь с фекалиями.

**Свищи заднего прохода** могут быть врожденными вместе с аноректальными аномалиями развития и приобретенными в результате абсцедирующего проктита (иногда специфического — на почве болезни Крона). Первоначально воспалительный процесс возникает в криптах непосредственно над анусом, затем гной находит выход через подкожную клетчатку около сфинктера и прорывается на коже перианальной области.

**Геморрой** — варикозное расширение аноректального венозного сплетения — редко встречается в детском возрасте. Наружные геморроидаль-



Рис. 430. Анальные трещины, преимущественно в дорсальном секторе.



Рис. 432. Выпадение прямой кишки при врожденном сифилисе.

ные узлы видны непосредственно около заднего прохода, внутренние можно пальпировать или распознать при ректоскопии. Узлы обычно болезненные, нередко они бывают причиной (или следствием) запора. Поверхностные кратковременные кровотечения из геморроидальных узлов наблюдаются часто, кровь располагается поверх фекальных масс. Причины гемор-

роя: портальная гипертензия (тромбоз воротной вены или цирроз печени), хронический запор.

**Перианальная гематома** может быть признаком сексуальных действий (изнасилование, педерастия; рис. 431, см. цв. вкл.).

**Зияющий задний проход** является признаком недостаточности анального сфинктера, развивается вследствие перерастяжения отдела прямой кишки непосредственно над анусом при тяжелом привычном запоре (при ректальном пальцевом исследовании обнаруживается скопление каловых масс в ампуле прямой кишки, часто наблюдается преходящий энкопрез), при параличе сфинктера в результате поражения спинного мозга (например, синдром поперечного его поражения).

**Выпадение прямой кишки** наблюдается чаще у детей первых лет жизни (рис. 432) при муковисцидозе, тяжелом хроническом запоре, полипах нижнего отдела прямой кишки, хроническом энтерите, пороках развития дна таза (гипоплазия *m. levator ani*), нервно-мышечной патологии (синдром поперечного поражения при опухолях спинного мозга, параличи при менингомиелоцеле). Редко наблюдаются такие осложнения, как застойные кровотечения, опухоли.

**Боль при дефекации, тенезмы** см. раздел 2.10.

## 28.9 Внутрибрюшные обызвествления и инородные тела

**Желчнокаменная болезнь** очень редко встречается у детей, обычно только в связи с хронической гемолитической анемией или муковисцидозом в возрасте старше 8 лет. Желчные камни, как и у взрослых, могут вызывать коликообразную боль в правом подреберье с иррадиацией в правое плечо и интермиттирую-

Таблица 83. Клинические симптомы уrolитиаза у детей в убывающей последовательности

- Камни в почках:** инфекция мочевых путей, гематурия, лихорадка и периодические подъемы температуры, коликообразная боль в поясничной области, боль при надавливании и поколачивании в области почек, отхождение мелких камней
- Камни в мочевых путях:** коликообразная боль, рвота, боль в животе неколикообразная, гематурия, спонтанное отхождение камней
- Камни в мочевом пузыре:** боль при мочеиспускании, рвота, лихорадка, гематурия

щей желтухой. Хронический гемолиз сопровождается повышением уровня не только непрямого билирубина в сыворотке крови, но и прямого.

**Уrolитиаз, мочекаменная болезнь** (табл. 83). Присутствие камней в мочевых путях может быть установлено на обзорной рентгенограмме брюшной полости, часто как случайная находка, ультразвуковое исследование и урография позволяют точно определить их локализацию. Ураты обычно не выявляются на рентгенограммах из-за их небольшой контрастности.

**Камни, возникшие в мочевых путях без явной причины**, в большинстве случаев расположены в почечной лоханке и мочеточниках (рис. 433 и 434). Пороки развития и нарушения обмена при этом отсутствуют. Определенное значение, очевидно, имеют факторы индивидуальной и семейной предрасположенности.

**Камни при застое мочи и инфекции мочевых путей** образуются на фоне пороков развития: стеноз мочеточника, расширение мочеточника на всем протяжении (мегалoureтер), чрезмерно увеличенный мочевой пузырь (мегалоцистис), клапан мочеиспускательного канала, сужение наружного отверстия уретры, подковообразная и двойная почка, удвоение мочеточника, гидронефроз, пузырно-почечный рефлюкс, тазовая почка.

Стеноз мочевых путей и застой мочи благоприятствуют проникновению и развитию инфекции. В свою очередь благодаря проникновению инфекции возникают центры кристаллизации фосфатов и образования камней.

**Мочевые камни, возникающие на фоне длительной иммобилизации.** Следствием длительной иммобилизации являются выход кальция из костей и остеопороз. Одновременное ограничение потребления жидкости и диуреза благоприятствует образованию камней. Подобные ситуации возникают при длительном пребывании в постели после тяжелых несчастных случаев, при полиомиелите и других параличах, остеомиелите и при костно-суставном туберкулезе.

**Мочевые камни при обменных нарушениях** возникают крайне редко. Подобный генез мочекаменной болезни наблюдается вследствие гиперкальциемии при почечном тубулярном ацидозе и гиперпаратиреозе (рис. 435); при цистинурии (усиленное выделение



Рис. 433. Стеноз мочеточника, вызванный камнем (указан стрелкой). Парциальный гидронефроз (отмечен одним крестом), стриктура мочеточника, пережатого сосудом (отмечена двумя крестами).

цистина, орнитина, аргинина и лизина), оксалозе (усиленное выделение оксалатов с мочой в виде типичных кристаллов).

В каждом случае уролитиаза необходимо определять уровень кальция, фосфатов и активность щелочной фосфатазы в сыворотке крови, экскрецию кальция и аминокислот почками (хроматограмма).

**Обызвествления иной природы,** обнаруживаемые в брюшной полости, представляют большую редкость. Их можно обнаружить в нейробластоме (в противоположность нефробластоме), локализующейся в верхних отделах живота, в лимфатических узлах после перенесенного абдоминального туберкулеза, обычно в среднем отделе живота, а также в паховых лимфатических узлах после вакцинации БЦЖ на бедре (тени лимфатических узлов проецируются на область тазобедренного сустава), в тератомах, костные образования и закладки зубов в которых облегчают рентгенологическую диагностику;

в эхинококковых кистах печени и брыжейки; в надпочечниках (рис. 436) при отложении извести после перенесенного туберкулеза надпочечников (болезнь Аддисона), при



Рис. 434. Слоистый камень мочевого пузыря (кальций, фосфаты). Небольшой гидроуретер, начинающийся гидронефроз, расширение почечных лоханок и чашечек.



нейробластоме, а также у вполне здоровых детей. Причина обызвествления в последнем случае неясна (предполагается кровоизлияние в надпочечники при тяжелых родах).

Большая пупочная грыжа также может давать на рентгенограммах округлую тень, напоминающую интраабдоминальное обызвествление (рис. 437).

**Инородные тела в кишечнике** можно обнаружить на рентгенограммах тогда, когда они обладают способностью поглощать рентгеновские лучи. Часто уже форма тени позволяет судить о проглоченном предмете (рис. 438, 439). Капельки ртути также поддаются рентгенодиагностике. Они попадают в кишечник, когда разбивается термометр, введенный в рот или анус ребенка для измерения температуры (рис. 440).

## 28.10 Кишечная непроходимость

При кишечной непроходимости нарушается нормальный пассаж содержимого кишок. Непроходимость может развиваться остро, сопровождаясь коликообразной болью в животе и упорной рвотой вплоть до каловой. Постепенно развивающаяся непроходимость вначале проявляется нарастающей болью в животе и затем рвотой большим количеством жидкости, окрашенной желчью.

На уровень непроходимости указывают следующие симптомы: задержка стула и газов, вначале еще может отходить кал, сохранившийся ниже уровня стеноза; парез кишечника, метеоризм. Типичный симптом — тимпанический звук при перкуссии может отсутствовать из-за скопления жидкости в случае перитонита. На рентгенограммах (в положении стоя!) определяются раздутые петли кишечника с уровнями жидкости, высокое стояние купола диафрагмы. Общие симптомы непроходимости: бледность,





Рис. 435. Диффузный нефрокальциноз у мальчика 8 лет с почечным тубулярным ацидозом Лайтвуда — Олбрайта.

запавшие глаза, апатия, нарастающие нарушения кровообращения и усиливающийся эксикоз. Язык вначале не изменен или покрыт беловатым налетом, затем становится коричневатым и сухим. Температура повышается обычно лишь незначительно. Содержание калия и хлора в сыворотке крови снижается из-за частой рвоты.

#### 28.10.1 Механическая кишечная непроходимость

При механической непроходимости перекрывается просвет кишечника вследствие различных причин.

**Врожденные аномалии развития стенки кишок**, вызывающие сужение или обтурацию их просвета, атрезия и стеноз преимущественно двенадцатиперстной, подвздошной, прямой кишки и ануса (рис. 441, 442).

**Аганглиоз отдельных участков толстой кишки (болезнь Гиршпрунга, рис. 443)**. Перистальтика в этих участках кишечника отсутствует, каловые массы скапливаются в большом количестве выше места поражения.

**Патологическое расположение петель кишечника**, приводящее к их перегибу, при внутриутробной аномалии развития кишечника с формированием общей брыжейки, которая при усиленной подвижности обуславливает вольвулюс (заворот кишки с поворотом петель вокруг оси брыжейки), при ущемлении кишечника в

Рис. 436. Обызвествление в области надпочечников (паравертебрально у верхнего полюса правой почки). Стрелками отмечена тень почки.



Рис. 437. Округлая тень вследствие большой пупочной грыжи (указана стрелкой) у мальчика 2 мес.



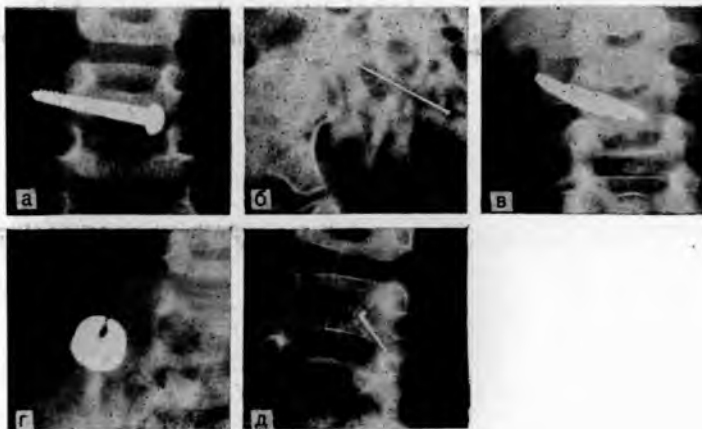


Рис. 438. Инородные тела в животе.

а — винт; б — булавка; в — 3 монеты; г — колокольчик; д — свисток из синтетического материала, за исключением металлического мундштука. Сопутствующие симптомы: в большинстве случаев метеоризм, запор. Проглатывают дети в возрасте 1—3 лет. Все инородные тела выходят самопроизвольно без повреждений.



Рис. 439. Искусственное контрастирование. Бариевая масса заполнила аппендикс.

наружных и внутренних грыжах (пупочная, паховая, диафрагмальная грыжи, рис. 444).

**Странгуляционная непроходимость** (соединительнотканый тяж сдавливает петли кишечника) может быть врожденной (перитонеальный тяж или облитерированный желточный проток, см. раздел о дивертикуле Меккеля) и приобретенной (после операций, ранений, после диффузного или ограниченного перитонита, спаечная непроходимость, рис. 445).

**Обтурационная непроходимость** при закрытии просвета кишки

Рис. 440. Проглоченная ртуть в петлях кишечника.

В данном случае весьма редкая причина: мать, растворяя таблетку, помешивала ее в чашке термометром, который при этом разбился. Ребенок выпил эту смесь.

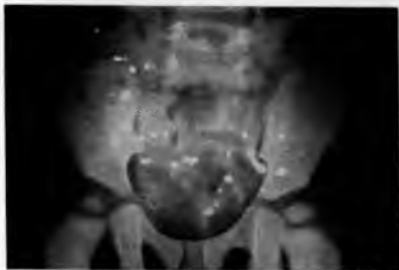


Рис. 441. Атрезия ануса с прямокишечно-промежностным свищом.

Боковая рентгенограмма после заполнения прямой кишки направлена вентрально. Область ануса обозначена металлическим предметом (снизу), благодаря чему четко обозначен короткий участок атрезии.



патологическим содержимым: вязким меконием при муковисцидозе (мекониевая непроходимость), проглоченным инородным телом, клубком аскарид при тяжелом гельминтозе, инвагинатом кишки, чаще в илеоцекальной области (рис. 446), опухолью кишечника (карциноид тонкой кишки, злокачественная лимфома, рис. 447), дубликатурой кишечника (энтерогенные кисты).

**Компрессия кишечника извне** большой опухолью в брюшной полости (нефробластома, нейробластома, киста яичника, злокачественная лимфома, распространенная остеосаркома, растущие



Рис. 442. Атрезия тонкой кишки (верхнего отдела) у ребенка в возрасте 3 дней.

Рис. 443. Стенозирование сигмовидной и прямой кишки, болезнь Гиршпрунга (гистологически подтвержденная).



Рис. 444. Ущемленная пахово-мошоночная грыжа.

Рис. 445. Спаечная непроходимость при регионарном энтерите Крона у мальчика 4 лет.



в брюшную полость), кольцевидной поджелудочной железой (окружающей и сдавливающей двенадцатиперстную кишку, см. рис. 529, рентгенологическая находка), кистой поджелудочной железы травматического генеза.

Для механической непроходимости типичны усиленная моторика кишечника, когда перистальтика желудка и кишечника видна через тонкую брюшную стенку, и усиление кишечных шумов при аускультации, приобретающих металлический оттенок. При низкой непроходимости эти симптомы определяются над всей брюшной полостью, при высокой только в соответствующем ограниченном регионе. Они ослабевают по мере нарастания дефицита калия и при вторичном перитоните.

#### 28.10.2 Паралитическая кишечная непроходимость

В основе паралитической кишечной непроходимости лежит нарушение (паралич) кишечной моторики. Оно возникает при воспалительных процессах с токсикозом, например, при перитоните, тяжелой бронхопневмонии, стафилококковой плевропневмонии, сепсисе, некротическом энтероколите; вследствие рефлекторных воздействий, например, при почечной колике, перекруте яичка; при тяжелой травме живота и после операций, при большом дефиците калия, внутрибрюшном кровотечении, тупой травме живота, при синдроме поперечного поражения спинного мозга, побочном действии винкристина.



Рис. 446. Непроходимость тонкой кишки при илеоцекальной инвагинации.

а — обзорный снимок живота; б — толстая кишка заполнена контрастной массой (барий); на боковой рентгенограмме поперечная ободочная кишка прослеживается до округлого образования, намеченного лишь тонкими линиями; в — на более позднем снимке контрастная масса сместилась в прямую кишку, оставшаяся нежная пленка контраста обозначает поперечную ободочную кишку и инвагинат.



Для паралитической непроходимости типична так называемая кладбищенская тишина в животе. Кишечные шумы едва слышны или отсутствуют, сильная боль вследствие вздутия кишечника (рис. 448).

Рис. 447. Дифференциальная диагностика инвагинации и опухоли поперечной ободочной кишки.

а — вначале выявляется препятствие при прохождении контрастной массы, напоминающее инвагинацию; однако отсутствуют метеоризм, уровни жидкости в кишечнике и клиническая картина не характерна для непроходимости; б — на более позднем снимке контраст контурирует округлое образование (гистологически злокачественная лимфома).



### 28.10.3 Некоторые особые формы кишечной непроходимости

Особое значение в детском возрасте имеют следующие формы кишечной непроходимости.

**Атрезия двенадцатиперстной кишки или высокую атрезия кишечника** можно заподозрить уже при наличии гидрамниона у матери. Однако более частой причиной гидрамниона бывает атрезия





Рис. 448. Паралитический преилеус при стафилококковой плевропневмонии.

пищевода. Стеноз или атрезия двенадцатиперстной кишки ниже места впадения желчных путей сопровождается рвотой не только слизью, но и желчью вскоре после рождения. При более низкой атрезии кишечника в рвотных массах содержится меконий. Конфигурация живота может быть хорошим ориентиром при диагностике уровня атрезии (рис. 449).

При атрезии двенадцатиперстной кишки выше места впадения общего желчного протока вначале может отходить даже немного мекония, но не содержащего лануго. При атрезии ниже большого дуоденального сосочка меконий имеет серый цвет без характерного зеленоватого оттенка. Решающее значение в

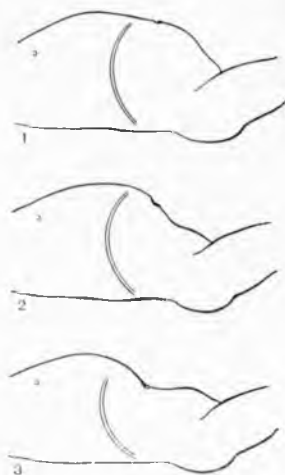


Рис. 449. Контуры живота, заставляющие заподозрить рвоту и кишечную непроходимость.

1 — взбухание всего живота: мекониевая непроходимость, непроходимость при низко расположенном стенозе, паралитическая непроходимость, асцит, мегаколон; 2 — взбухание верхнего и втяжение нижнего отдела живота: атрезия пищевода, стеноз привратника, синдром порочной ротации, атрезия двенадцатиперстной кишки, большая киста головки поджелудочной железы; 3 — взбухание нижнего отдела живота: большой мочевой пузырь, киста яичника.

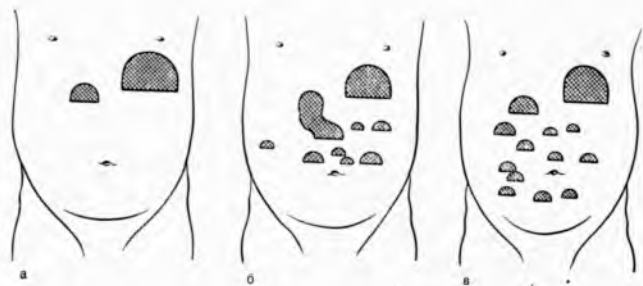


Рис. 450. Обзорный снимок живота (схема) в вертикальном положении больного с кишечной непроходимостью (а—в). Количество и локализация уровней жидкости в тонкой кишке зависят от уровня непроходимости.

определении уровня нарушения имеет рентгенологическое исследование (рис. 450).

**Мекониевая непроходимость** — обычно раннее осложнение муковисцидоза. Меконий вследствие примеси вязкой слизи превращается в плотную массу, закупоривающую нижний отдел подвздошной кишки и слепую кишку. В области пупка и в правой подвздошной области прощупываются пластилиноподобные массы. При ректальном исследовании прямая кишка оказывается узкой и пустой. На рентгенограмме живота, произведенной в вертикальном положении ребенка, определяется большое число вздутых петель кишечника, но без уровней жидкости (метеоризм). Высокая вязкость кишечного содержимого препятствует их образованию. Контрастное рентгенологическое исследование выявляет узкую сходящуюся толстую кишку (рис. 451). Типичны пятнистые округлые просветления в нижних отделах живота (пузыри воздуха среди мекония).

**Инвагинация** может возникать в любом участке кишечника, чаще в илеоцекальном отделе. Подвздошная кишка внедряется в просвет восходящей ободочной кишки и благодаря ее перистальтике проталкивается дальше до упора (рис. 452). Сдавление мезентериальных сосудов вызывает вначале локальную гипоксемию, застойный отек, кровоизлияния, а затем и некроз инвагинированного отдела кишки. Мальчики болеют чаще, чем девочки.

Нередко инвагинация развивается при энтерите, но чаще явную ее причину установить не удается. Инвагинации способствуют запор, применение сильнодействующих (драстических) слабительных средств, доброкачественные и злокачественные опухоли кишечника, опухолевидные образования (например, полипы кишки, в том числе при синдроме Пейтца — Егерса), энтерогенные кисты, кавернозная гемангиома, гипертрофированные лимфатические фолликулы (бляшки Пейера), дивертикул Меккеля. Эти образования вдаются в просвет кишечника и при перистальтике вместе с его содержимым проталкиваются дальше.



Рис. 451. Мекониевый илеус.

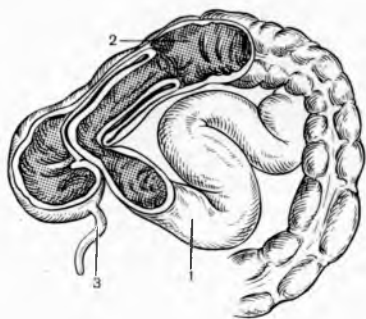


Рис. 452. Инвагинация тонкой кишки в толстую.

1 — расширенный отдел тонкой кишки выше места инвагинации; 2 — толстая кишка; 3 — аппендикс.

Для инвагинации характерно бурное начало с сильной болью в животе, часто среди полного благополучия. В отдельных случаях различают несколько стадий заболевания. Острый перитонеальный шок: ребенок вскрикивает от сильной приступообразной боли в животе, скрывается, появляются бледность и рвота. Стул вначале без особенностей. Затем наблюдается бедный симптомами интервал продолжительностью от 30 мин до 2 ч. Живот мягкий, слегка втянутый. При тщательной пальпации удается определить инвагинат в правой подвздошной области или в верхнем отделе живота в виде валикообразного уплотнения, пальпация которого вызывает выражение боли на лице ребенка, бледного, испуганного, беспокойного. В дальнейшем развивается картина механической непроходимости: приступообразная боль, частая рвота вначале желудочным содержимым, затем желчью и наконец калом. Нарастают нарушения кровообращения с бледностью, проливающим потом, синевой вокруг глаз, потерей тургора и апатией. Вздутие живота увеличивает

ся, возникает лихорадка. Стул вначале может быть нормальным, но спустя 6—8 ч он становится частым, отходит маленькими порциями в виде слизи и крови или только светлой крови. После ректального исследования на пальце остается кровь и слизь.

В редких случаях удается прощупать полюс инвагината.

Рентгенологически в вертикальном положении выявляются уровни жидкости в вышележащих петлях кишечника. При введении контраста с клизмой отмечается его остановка в толстой кишке в форме кокарды или бокала (см. рис. 447), иногда при этом инвагинат расправляется.

Диагноз инвагинации должен быть поставлен до развития полной клинической картины непроходимости, тогда можно избежать частичной резекции кишечника. Часто инвагинацию трудно отличить от тяжелых форм острого колита и абдоминальной формы геморрагической пурпуры (болезнь Шенлейна—Геноха).

#### 28.10.4 Возрастная зависимость причин кишечной непроходимости

Знание зависимости многих причин кишечной непроходимости от возраста ребенка имеет большое значение в дифференциальной диагностике.

У **новорожденных** речь идет в первую очередь о следующей патологии.

Врожденные аномалии развития кишечника: атрезия и стеноз преимущественно в области двенадцатиперстной, подвздошной, прямой кишки и заднего прохода. При подозрении на данную патологию важным показателем может служить содержание воздуха в кишечнике как естественного контрастного средства (табл. 84).

Отсутствие фетального поворота кишечника и общая брыжейка приводят к атипичному положению кишечника, большой подвижности его петель при общей брыжейке и способствуют развитию заворота кишок.

Таблица 84. Содержание воздуха в разных отделах желудочно-кишечного тракта новорожденных в зависимости от срока после рождения

Орган	Срок после рождения
Желудок	5—7 мин
Кишки	
тощая	1 ч
подвздошная	2 ч
прямая	2—8 ч

Кольцевидная поджелудочная железа.

Патологически вязкий меконий при абдоминальном муковисцидозе. Речь может идти по крайней мере об одной порции особенно плотного мекония (мекониевая пробка). В этом случае введение гастрографина в клизме для контрастного исследования может привести к быстрому улучшению.

Врожденные грыжи, грыжевые ворота, прежде всего в диафрагме, благоприятствуют перемещению кишечника в грудную клетку.

Некротизирующий энтероколит: вначале кровавый стул, затем быстрое развитие токсико-паралитической кишечной непроходимости. Рентгенологически иногда обнаруживается кишечный пневматоз и пневмоперитонеум.

Перитонит, чаще исходящий из инфицированной кишечной палочкой пупочной раны, обычно трудно диагностируемый из-за отсутствия у новорожденных ригидности передней брюшной стенки.

**У детей грудного возраста** надо думать о гипокалиемии (особенно при рвоте и энтерите), инвагинации кишечника, завороте кишок при синдроме незавершенной ротации кишечника, ущемленной грыже любой локализации, перитоните, врожденном мегаколоне (болезнь Гиршпрунга), о спайках после операций, рефлекторном парезе кишечника при перекруте яичка, о странгуляции облитерированным желточным протоком.

**У детей младшего возраста** следует иметь в виду прежде всего следующие причины непроходимости: инвагинацию, заворот кишок при атипичном положении кишечника и избыточной подвижности его петель, при ущемленной грыже, внутренней и особенно наружной, прежде всего паховой; аскаридоз (клубок аскарид при тяжелом гельминтозе), перитонеальные тяжи (спайки) после операций, рефлекторный парез кишечника при перекруте яичка, уrolитиазе; перитонит, гипокалиемию, например, при тяжелом энтерите или упорной рвоте, врожденный мегаколон (рецидивирующая непроходимость).

**У детей школьного возраста** доминируют следующие причины: странгуляционная кишечная непроходимость из-за спаек (спаечная непроходимость) после операций или перитонита (в том числе после аппендицита и воспаления дивертикула Меккеля); ущемленные грыжи, опухоли в брюшной полости, главным образом в области мезентериальных лимфатических узлов, травматические кисты поджелудочной железы, сдавливающие двенадцатиперстную кишку извне; инвагинация при опухолях или опухолевидных разрастаниях кишки (гипертрофия лимфатических фолликулов, или пейеровых бляшек), перитонит, почечная или мочеточниковая колика, гипокалиемия.

## 28.11 Изменения в паховой области

**Дистопия яичек** см. раздел 29.1.

**Припухлость в паховой области** в любом случае требует особого внимания и срочной диагностики. Ее вызывают следующие заболевания.

**Паховая грыжа.** Выбухание может быть незначительным, малозаметным, выявляется только при сравнении со здоровой стороной (рис. 453; рис. 454а, б, в, см. цв. вкл.). В других случа-

Рис. 453. Правосторонняя паховая грыжа, слабо выраженная.



ях грыжевое выпячивание может быть очень большим, достигая мошонки или больших половых губ. Очень важны анамнестические сведения о подобных выбуханиях в паховой области, наблюдавшихся ранее. Часто только они подтверждают диагноз грыжи. Если палец при исследовании свободно входит в паховый канал, то это указывает только на его проходимость снизу. О состоянии внутреннего пахового кольца и о возможности выхода грыжи можно сказать, только нащупав содержимое грыжевого мешка. У мальчиков паховая грыжа развивается в 15 раз чаще, чем у девочек, и почти всегда бывает косой: сохраняется открытым влагалищный отросток брюшины. Содержимым грыжевого мешка может оказаться часть кишки или целая петля, часть большого сальника, у девочек яичник и труба. Содержимое грыжевого мешка не просвечивается при трансиллюминации в противоположность водянке яичка и семенного канатика.

Обнаружение изменений типа паховой грыжи у ребенка с внешними признаками женского пола должно вызвать предположение об интерсексуальной аномалии. В грыжевом мешке (паховом канале) может находиться яичко. В этом случае необходим хромосомный анализ. Идентификацию половых хромосом осуществляют в соскобе эпителия ротовой полости по тельцам Барра.

Опасность паховой грыжи заключается в ее ущемлении, при этом содержимое грыжевого мешка не вправляется обратно в брюшную полость, приобретает плотнoэластическую консистенцию, становится болезненным. Признаки перитонеального шока (рвота, нарушение кровообращения) и кишечной непроходимости (только при ущемлении части кишки) появляются спустя несколько часов.

**Водянка оболочек яичка (гидроцеле)** — скопление жидкости во влагалищном отростке брюшины, сохранившем сообщение с брюшной полостью или частично отшнуровавшемся от нее. Выбухание в паховой области наблюдается и при водянке семенного канатика. Обе формы патологии могут быть одновременно.

Диагноз устанавливают с помощью трансиллюминации, которая при водянке дает светлое сияние (см. рис. 454). Локальная болезненность может возникать при значительном давлении жидкости в гидроцеле. Болеют мальчики преимущественно в возрасте 1—2 лет. У девочек в паховой области пальпируются иногда похожие образования — кисты канала Нук а.

**Перекрут яичка** и семенного канатика встречается преимущественно на первом году жизни и в пубертатном возрасте, клинически через несколько часов выражается болезненностью и покраснением кожи мошонки и пограничных участков паховой области. Яичко и семенной канатик становятся резко болезненными при пальпации.

**Паховый крипторхизм** может имитировать паховую грыжу. Обычно он наблюдается только у юношей, но возможен и у ребенка с фенотипическими признаками женского пола, что позволяет предположить тестикулярную феминизацию. Диагноз пахового крипторхизма можно поставить с уверенностью, если в мошонке на соответствующей стороне отсутствует яичко, нет признаков кишечной непроходимости, а образование в паховой области соответствует по размерам яичку и может быть низведено в мошонку. Дистопическое положение яичка не исключает его перекрута.

**Лимфатические узлы паховой области** обычно прощупываются в небольшом количестве у всех детей в возрасте до 4 лет. Увеличение этих лимфатических узлов у детей раннего возраста, особенно одностороннее и более значительное (более 5 мм в диаметре), следует рассматривать как признак патологии (см. раздел 24.7.1).

## 29. Мужские половые органы

### 29.1 Аномалии расположения яичек

В периоде внутриутробного развития яички постепенно опускаются из люмбосакральной области и у нормального доношенного ребенка располагаются в мошонке. Этим перемещением объясняется нефизиологическое расположение одного или обоих яичек у значительного числа детей.

**Дистопия яичек** — нефизиологическое расположение одного или обоих яичек. Различают следующие аномалии расположения яичек (рис. 455). **Паховый крипторхизм**: яичко расположено в паховом канале; **высокое расположение яичка**: яичко лежит непосредственно перед наружным входом в паховый канал и пальпируется вне него; **мигрирующее яичко**: положение яичка изменяется (в мошонке, у входа в паховый канал или в самом канале); **скользящее яичко**: высоко расположенное яичко удается рукой низвести в мошонку, однако в отличие от мигрирующего яичка оно сразу возвращается обратно из-за короткой сосудистой ножки; **брюшной крипторхизм**: яичко находится в брюшной по-

Рис. 455. Аномалии положения яичка при его задержке.

1 — яичко в брюшной полости, пальпировать его не удастся; 2 — паховый крипторхизм; 3 — высокое стояние яичка; 4 — лобковая эктопия; 5 — феморальная эктопия.



лости, не прощупывается и может быть обнаружено только при операции; эктопия яичка: опущение яичка происходит не обычным путем через паховый канал и в результате оно не попадает в мошонку, а располагается под кожей над членом, на бедре или в промежности.

Термин «крипторхизм» означает, что яичко не обнаруживается обычными методами исследования. Оно может вообще отсутствовать или находиться в брюшной полости. Внешние признаки мужского пола у новорожденного с двусторонним крипторхизмом заставляют заподозрить адреногенитальный синдром. В данном случае родившийся ребенок по генотипическим признакам может оказаться девочкой, у которой внешний вид гениталий претерпел вирилизацию в результате нарушений гормонального обмена.

Крипторхизм иногда сочетается с аномалиями внешнего вида ребенка: адипозогенитальной дистрофией Фрелиха, дизрафией, гермафродитизмом, гипофизарным нарушением роста.

**Причины нарушения опущения яичка** могут быть очень различными: врожденные пороки закладки яичка, гормональные нарушения (отсутствие стимулирующего влияния гипофиза из-за дефицита гонадотропного гормона), механические факторы (паховая грыжа, гидроцеле, неправильное прикрепление направляющей связки яичка).

## 29.2 Изменения мошонки и яичек

**Увеличение мошонки** может быть вызвано опуханием одного или обоих яичек, водянкой оболочек яичек, паховомошоночной грыжей, отеком мошонки, перекрутом яичка с отеком.

**Припухлость яичка** бывает одно- или двусторонней, возникает по следующим причинам.

Воспалительная припухлость обычно сопровождается сильной болезненностью: орхит при эпидемическом паротите обычно у мальчиков пубертатного возраста, воспаление при-



датка яичка иногда при геморрагической пурпуре Шенлейна—Геноха и в редких случаях после гематогенной диссеминации туберкулезной инфекции.

**Травматическое опухание яичек** также очень болезненно, наблюдается при перекруте яичка вследствие застойного отека, при тупой травме яичка с отеком, кровоизлиянием, иногда образованием гематоцеле.

**Опухолевые поражения:** острый лейкоз с вовлечением в процесс одного яичка или обоих (рис. 456, см. цв. вкл.); наблюдаются также изолированные проявления рецидивов лейкоза в виде специфического поражения яичек, при этом гематологические признаки рецидива отсутствуют и возникают в последующем; семинома, тератобластома, саркома, карцинома.

**Гидроцеле (водянка оболочек яичка)** см. раздел 28.11.

**Отек мошонки** возникает у новорожденных при родах в тазовом предлежании, при этом необходимо помнить о возможности перекрута яичка и исключать его во всех случаях отека мошонки; при тугом пеленании детей раннего грудного возраста; при гипопроteinемии у детей с нефротическим синдромом, синдромом энтеральной потери белков, тяжелым ожогом и мокнущей экземой, при гломерулонефрите с большими отеками; при сердечных отеках, при тяжелом пеленочном дерматите и перекруте яичка.

**Перекрут яичка** и его ножки (семенного канатика) чаще наблюдается у детей в возрасте до 2 лет, особенно у новорожденных, и в пубертатном периоде. Проявления заболевания у детей раннего грудного возраста часто нехарактерны (беспокойство, лихорадка), что приводит к поздней диагностике в стадии гангренозных изменений яичка. Перекрут яичка проявляется общими симптомами (тошнота, рвота), отеком и цианозом мошонки, уплотнением и резкой болезненностью при ощупывании яичка и в области пахового канала. Возможен перекрут и яичка, расположенного в паховом канале.

**Боль в области мошонки** см. раздел 2.11.

**Усиленная пигментация мошонки у новорожденных** заставляет предположить адреногенитальный синдром. У детей темной расы уже при рождении усилена пигментация этих участков тела.

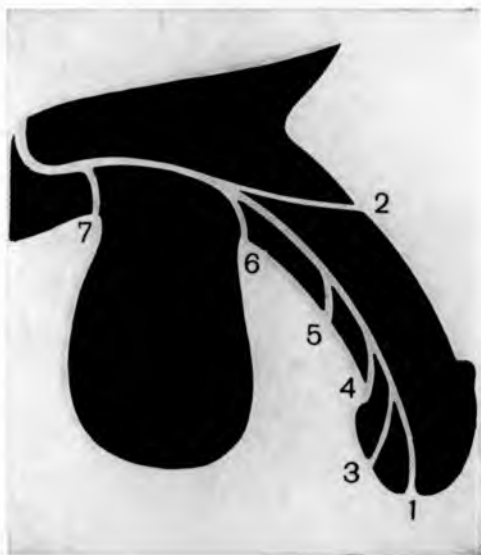
**Гангрена ограниченных участков кожи мошонки** (гангрена Фурнье). Некробиоз в подкожной клетчатке мошонки начинается остро, быстро прогрессирует и может перейти в сепсис с летальным исходом. Причину в большинстве случаев установить не удается. Иногда гангрена развивается после пункции гидроцеле или грыжесечения.

### 29.3 Изменения полового члена

**Маленький половой член** нередко наблюдается вместе с ожирением как симптом адипозогенитальной дистрофии Фрелиха и указывает на инфантилизм этих детей. Однако в большинстве

Рис. 457. Эпи- и гипоспадия.

1 — нормальное расположение мочеиспускательного канала; 2 — эписпадия; 3 — гипоспадия головки; 4 — гипоспадия коронарная; 5 — гипоспадия членовая; 6 — членомошоночная гипоспадия; 7 — промежностная гипоспадия.



случаев это ошибочная оценка, так как в действительности половой член только кажется маленьким из-за обильного развития подкожной жировой клетчатки. Кроме того, адипозогенитальной дистрофии свойственны и другие признаки, например, низкорослость (см. рис. 109).

**Интерсексуальные наружные гениталии** см. раздел 19.4.

**Боль в половом члене** см. раздел 2.11.

**Пальмура** (*virga palmata*) — врожденный порок развития, при котором кожа мошонки располагается не только у корня члена как обычно, а простирается до середины полового члена, иногда даже до борозды на головке члена.

**Пороки устья мочеиспускательного канала** встречаются сравнительно часто, однако в большинстве случаев не имеют функционального значения, потому что место наружного отверстия мочеиспускательного канала мало отклоняется от поверхности головки члена (рис. 457).

**Гипоспадия:** устье мочеиспускательного канала расположено на вентральной поверхности полового члена (рис. 458, см. рис. 457). Гипоспадия может сочетаться с биохимическим дефектом и цитогенетической аномалией (неполная вирилизация). В этих случаях необходимы дополнительные исследования по определению пола ребенка: хромосомный анализ, ультразвуковое исследование живота, изучение гормонального профиля (17-гидроксипрогестерон, тестостерон, эстрадиол, гонадотропин, стероиды мочи). При гипоспадии в ряде случаев половой член деформи-



рован, искривлен в вентральном направлении, крайняя плоть при этом не охватывает головку члена, а сохраняется в виде фартука лишь на дорсальной ее поверхности.

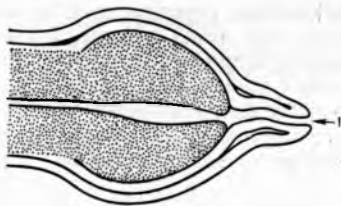
**Эписпадия:** устье мочеиспускательного канала расположено на дорсальной поверхности полового члена (см. рис. 457). Эписпадия встречается, как правило, вместе с экстрофией мочевого пузыря.

**Фимоз** — сужение отверстия крайней плоти, когда ее без усилий не удается сместить за головку члена. У новорожденных и детей раннего грудного возраста это состояние является нормой (физиологический фимоз). Как видно из рис. 459, крайнюю плоть в этом возрасте можно сместить самое большее до наружного отверстия мочеиспускательного канала, потому что препуциальный мешок находится еще в закрытом состоянии. Незнание этой особенности часто служит причиной ошибочного диагноза фимоза.

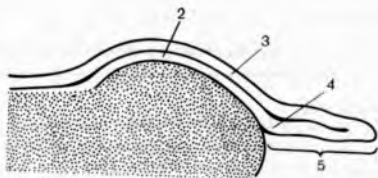
**Патологический фимоз:** эпителиальное кольцо в месте соединения наружного и внутреннего листков крайней плоти настолько узкое (у новорожденных и детей раннего грудного возраста), что не позволяет увидеть даже наружное отверстие мочеиспускательного канала. У более старших детей не удается завести крайнюю плоть за головку члена. При попытке сделать это крайняя плоть остается перед головкой наподобие хоботка. **Врожденный фимоз:** сужение препуциального кольца при рождении. **Приобретенный фимоз:** сужение препуциаль-

Рис. 459. Фимоз. Головка члена и крайняя плоть у новорожденного (продольный разрез).

Кожный канал перед наружным отверстием мочеиспускательного канала еще образован наружным листком крайней плоти. Препуциальное кольцо — переход наружного листка крайней плоти в ее внутренний листок. 1 — препуциальное отверстие; 2 — внутренний листок; 3 — наружный листок; 4 — препуциальное кольцо; 5 — кожный канал.



ного кольца в результате рубцевания после воспаления или ранений (например, при усиленной попытке отвести крайнюю плоть за головку члена). Гипертрофия крайней плоти: фимоз отсутствует, поскольку нет сужения препуциального кольца, но удлинена крайняя плоть в виде хоботка.



**Препуциальные сращения.** Внутренний листок крайней плоти только частично отделяется от головки полового члена. При этом создаются предпосылки для задержки смегмы и развития баланопостита.

**Парафимоз** возникает тогда, когда суженная крайняя плоть насильственно сдвигается за головку члена, а обратно вправить головку в препуциальный мешок невозможно. Появляется сильная боль, развиваются венозный застой и отек головки и крайней плоти. Без своевременного лечения может быть гангрена.

**Баланит** — воспаление крайней плоти и препуциального мешка часто со значительным опуханием мягких тканей, их покраснением, гнойным отделяемым из препуциального мешка и болезненной дизурией. Причиной баланита могут быть фимоз, трещины и другие повреждения кожи, недостаточная гигиена препуциальной области.

Баланит и уретрит могут быть проявлением болезни Рейтера с триадой симптомов: уретрит (и баланит), конъюнктивит и артрит (рис. 460, см. цв. вкл).

**Циркумцизия** (обрезание) — круговое иссечение крайней плоти через несколько дней после рождения, проводят по религиозным или гигиеническим соображениям (гипотеза о профилактике рака головки члена у мужчин и рака гениталий у женщин). Фимоз служит показанием для этой операции в более старшем возрасте.

**Приапизм** — болезненная, ненормально длительная эрекция полового члена, наступающая независимо от сексуального раздражения. Его следует рассматривать как состояние, требующее экстренного вмешательства. Причиной его могут быть миелоид-

ный лейкоз, серповидно-клеточная анемия, острая инфекция дыхательных путей, ангина, травматические повреждения промежности (например, при спортивной борьбе), баланит, сахарный диабет, тромбоз пещеристых тел, например, при коагулопатии потребления, чрезмерно увеличенный мочевой пузырь. Особое значение имеет уточнение природы основного заболевания, его лечение позволяет устранить и приапизм.

### 30. Женские половые органы

**Детская гинекология** имеет свои особенности и своеобразную технику исследования, знание которых необходимо педиатрам для совместной работы с гинекологами (табл. 85). Основные про-

Таблица 85. Гинекологическое обследование ребенка

#### Показания

**Абсолютные:** кровотечение из гениталий, инфекции в области гениталий, инородные тела (и подозрение на них), опухоли (и подозрение на них), травмы (несчастные случаи, сексуальные преступления)

**Относительные:** пороки развития гениталий (атрезии, кисты, интерсексуальный вид), нарушения общего развития (преждевременное или запоздавшее половое развитие), дифференциальная диагностика хирургических (острый живот), урологических (пороки развития, инфекции), неврологических и психосоматических нарушений (энурез, мастурбация, энкопрез)

#### Психологическая подготовка

Необходима соответствующая настроенность ребенка. В помещении для ожидания дети должны быть отделены от взрослых пациентов. Вопрос о присутствии матери во время обследования решается индивидуально

#### Техника

**Инструменты** должны соответствовать детским размерам, особенно для гименального кольца. Вспомогательные средства (носовые зеркала, отоскоп, цистоскоп)

**Положение:** на спине, на боку или коленно-локтевое. У детей грудного и младшего возраста: положение на спине, ноги согнуты в тазобедренных суставах, разведены, фиксированы вспомогательным персоналом

У детей более старшего возраста: гинекологическое кресло с обычными приспособлениями для фиксации бедер

**Мануальное исследование:** у маленьких детей, как правило, только ректальное исследование маленьким пальцем. У более взрослых девочек иногда возможно вагинальное исследование (девственная плева!), при этом необходима разъяснительная беседа с родителями

**Сонграфия** (ультразвуковое исследование): определение величины и положения внутренних гениталий

**Секрет из влагалища** лучше всего извлекать пипеткой или стерильным стеклянным катетером

**Влагалище и шейку матки** осматривают с помощью специальных зеркал

**Вагиноскопию** проводят иногда у маленьких девочек

**Вагинальное цитологическое исследование:** микробиологические исследования, мазок (гонококки, трихомонады) и посев (бактерии, грибы)

**Гормональные исследования:** определение в крови и моче эстрадиола, гонадотропина, 17-КС

**Определение полового хроматина**

**Хромосомный анализ**

**Пробная лапаротомия**

блемы: анатомические отклонения клитора и вульвы, воспаление вульвы, вагинальные выделения, подозрение на инородное тело во влагалище, выделение крови из влагалища в связи с нарушением менструального цикла, патологическая аменорея.

### 30.1 Патологические изменения наружных гениталий

Отклонения от нормального внешнего вида наружных гениталий у девочек (рис. 461) могут быть сгруппированы следующим образом.

**Интерсексуальный вид гениталий** см. раздел 19.4.

**Синехии малых половых губ.** Между малыми губами имеется нежная кожистая перемычка, симулирующая атрезию влагалища. После механического разделения перемычка может восстанавливаться (частично). Моча выделяется через сохраняющееся маленькое отверстие.

**Атрезия влагалища.** Форма и строение девственной плевы подвержены значительным индивидуальным колебаниям: от кольцевидной пленки, окружающей различного размера единственное отверстие, до пленки с множественными мелкими отверстиями. Полное закрытие входа во влагалище может быть связано с мембранозной атрезией или с атрезией влагалища на более протяженном участке. Почти во всех случаях речь идет о кожном образовании, которое у новорожденных и детей грудного возраста приводит к развитию гидрокольпоса, а у девочек пубертатного возраста к гематокольпосу. В этих случаях между раздвинутыми малыми губами определяется выбухание мембраны (рис. 462). Гименальную атрезию необходимо диагностировать до наступления полового созревания.

### 30.2 Воспалительные заболевания

Воспаление вульвы и влагалища сопровождается сильным покраснением и опуханием вульвы. Как правило, бывают выделения из влагалища (слизистые, мутные или желтоватые), боль при мочеиспускании. Возбудителя легче всего определить в выделениях из влагалища (исследование мазка, посев). Причины воспаления приведены далее.

**Неспецифический вульвит, вульвовагинит** чаще связаны с инфекцией смешанной бактериальной микрофлорой (стафилококки, кишечная палочка, стрептококки, энтерококки) и обычно возникают вследствие недостаточной гигиены апаль-

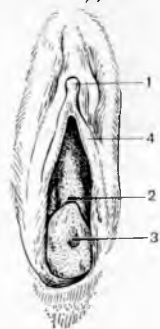


Рис. 461. Наружные гениталии девочки (вульва).

1 — клитор; 2 — наружное отверстие мочеиспускательного канала; 3 — влагалище; 4 — малые половые губы.



Рис. 462. Гименальная атрезия и гидроколюпос.

а — влагалище закрыто (девственной плевой); б — через небольшое отверстие в девственной плеве все же вытекает цервикальная слизь.

ной и генитальной областей, реже при инфекции мочевых путей, особенно у очень полных детей. Болеют дети преимущественно в возрасте от 2 до 7 лет. Развитию воспаления способствуют локальное раздражение, зуд, вызываемый острицами и трихомонадами; инородные тела во влагалище и связанные с ними выделения; мастурбация, непереносимость определенных химических веществ (ароматизаторов для воды в ванной, дезинфекционных средств, синтетических тканей); недержание мочи и отсутствие должной гигиены (аммиачный дерматит), в последнем случае инфекция ограничивается вульвой и окружающей кожей.

**Гонорейный вульвовагинит у детей.** Источником инфекции служат взрослые лица из непосредственного окружения. Заражение возможно уже во время родов.

Гонорея у подростков в настоящее время встречается чаще, заражение происходит при половом сношении.

**Дифтерийный вульвовагинит** (см. табл. 23). Характерными особенностями являются образование псевдомембран и наличие в мазках палочек Леффлера.

**Трихомонадный кольпит.** Трихомонады в отдельных случаях могут быть возбудителем инфекционных заболеваний гениталий у девочек. Заражение происходит через купальни, стульчаки в туалетах, при пользовании общими полотенцами, при семейных контактах с больными, а также половым путем.

**Вагинальный микоз, вульвовагинальная молочница.** Основными симптомами являются раздражение, зуд, выделения, иногда затрудненное мочеиспускание, значительный отек вульвы с беловатыми очажками на ее поверхности. Возбудителя обнаруживают при посеве. Заболевание развивается преимущественно у детей с иммунной недостаточностью (врожденной или приобретенной) и при сахарном диабете.

**Вирусные инфекции вульвы** возникают при ветряной оспе, герпесе (герпетический вульвовагинит) с пузырьковыми высыпаниями, образованием изъязвлений, увеличением регионарных лимфатических узлов, повышением температуры около 5 дней; как осложнение противооспенной вакцинации (инокуляция вакцины).

### 30.3 Влагалищные бели

Выделения из влагалища у девочек могут быть связаны с воспалительным процессом, гормональными факторами и инородными телами.

**Воспалительные выделения** слизистые, желтоватого цвета. Их причины описаны в предыдущем разделе.

**Выделения при инородных телах** такие же, как при воспалении; они возникают не только из-за механического раздражения влагалища, но главным образом вследствие вторичной инфекции (неспецифический вульвовагинит). Предположение об инородном теле должно возникать всегда, когда выделения из влагалища долго наблюдаются у девочки до полового созревания. В этих случаях необходимы ректальные или вагинальные исследования, а также рентгенография области влагалища (рис. 463).

**Гормонально-обусловленные выделения.** Физиологические выделения из влагалища обусловлены отшелушиванием влагалищного эпителия и повышенной активностью желез шейки матки. Они наблюдаются у новорожденных девочек в возрасте нескольких дней. Отделяемое слизистое, белого цвета, иногда с примесью крови в связи с кровотечением из слизистой оболочки, обусловленным внезапным прекращением действия материнских гормонов («десквамативный катар»). В пубертатном возрасте выделения мутные, слизистые, различного цвета. Обычно они бывают у астенизированных девочек, при хронических инфекционных заболеваниях, а также при психических перегрузках (вегетативная дистония).

**Отхождение кала через влагалище** при ановагинальных свищах см. раздел 28.8.





Рис. 463. Инородные тела влагалища у девочки 7 лет, вульвовагинит со зло-  
вонными выделениями.

а — рентгенограмма таза; б — инородные тела, извлеченные из влагалища, не все бы-  
ли рентгеноконтрастными.

### 30.4 Генитальные кровотечения

Различают физиологические и патологические кровотечения. Их причину необходимо искать в конкретной гормональной ситуации, возрастных особенностях и общем состоянии девочки (см. также табл. 47).

Этиология вагинальных кровотечений может быть различной в зависимости от возрастного периода.

**Кровотечение в периоде новорожденности** бывает физиологическим; это легкое кровотечение («десквамативный катар»), связанное со скрытым диapedезом из эндометрия; при повреждении во время родов (при тазовом предлежании), при мелене и тромбоцитопении.

Кровотечения в периоде так называемого **гормонального покоя** (в возрасте до 8 лет) всегда являются признаком патологии. Они могут быть вызваны травмой (ранения типа «сесть на кол», травма инородным телом при попытке ввести его во влагалище, изнасилование), кольпитом бактериальной природы, чаще стрептококковым или связанным с инородным телом (в последнем случае отмечаются обильные выделения), истинным преждевременным половым созреванием и опухолями (полипы влагалища, шейки матки, злокачественные опухоли).

**Кровотечения в периоде полового созревания** могут быть физиологическими и патологическими. Выраженность физиологических кровотечений (менархе, менструации) может быть различной. В нормальных условиях диапазон менархе 9—17 лет (в среднем 13 лет).

Патологические кровотечения представляют собой дисфункциональные кровотечения вследствие персистенции фолликулов (наиболее частая причина), дефлорационное

кровотечение, травматическое (ранение типа «сесть на кол» или инородным предметом), кровотечение при кольпите, опухолях. У старших девочек следует учитывать возможность нарушения беременности (аборты произвольные, искусственные).

### 30.5 Патологическая аменорея

Различают первичную и вторичную аменорею. При первичной аменорее менструаций никогда не было, при вторичной они были, но прекратились. При дифференциальной диагностике этих состояний необходимо учитывать общее развитие (развитие молочных желез, оволосение), дифференцировку гениталий (инфантильные гениталии, увеличение клитора, развитие влагалища, наличие матки, увеличение яичников), в оценке которой очень помогает сонография. Необходимы также определение гонадотропина и 17-КС в моче, хромосомный анализ, а в отдельных случаях лапаротомия для осмотра внутренних гениталий и биопсии гонад с последующим гистологическим исследованием.

Аменорея может быть одним из ведущих симптомов различных заболеваний.

**Аменорея при отсутствии или недоразвитии молочных желез у девочек пубертатного возраста** чаще всего указывает на недостаток или отсутствие продукции эстрогенов. Такая гормональная патология наблюдается при следующих состояниях с первичной аменореей.

Центральная аменорея гипоталамического или гипофизарного происхождения. При ней почти всегда отмечаются низкорослость, инфантильность наружных гениталий, маленькая матка, отсутствует вторичное оволосение. Половые хромосомы нормальные (XX). Снижено содержание гонадотропина и 17-КС.

Адреногенитальный синдром, женский псевдогермафродитизм: вторичное оволосение по мужскому типу, инфантильная матка, маленькое влагалище, пенисоподобный клитор, отсутствие гонадотропина и высокое содержание прегнантриола, половые хромосомы нормальные (XX).

Синдром Тернера (Шерешевского—Тернера): отсутствие вторичного оволосения, инфантильные влагалище и матка, обычный клитор, яичники маленькие или отсутствуют, высокий уровень гонадотропина, снижение уровня 17-КС, патологический хромосомный набор (45, XO и другие констелляции, тельца Барра отсутствуют).

**Аменорея при соответствующем возрасту развитию молочных желез и типичном женском оволосении** указывает на нормальную гормональную функцию яичников и может быть обусловлена изолированной атрезией как влагалища, так и цервикального канала (первичная аменорея) и состояниями, при которых вначале было нормальное сексуальное развитие,

но в последующем нормальный функциональный цикл был заторможен (аменорея может быть первичной и вторичной). Подобные состояния возникают под влиянием психических факторов: чрезвычайные ситуации, депрессия, конфликты, нервная анорексия (пубертатное истощение), психозы, несчастные случаи с шоковым воздействием; при тяжелых общих заболеваниях (инфекции, интоксикации, гепатит), недосдании. При поликистозных изменениях яичников (синдром Штейна—Левенталя) в большинстве случаев наблюдается первичная аменорея или олигоменорея.

**Первичная или вторичная аменорея или олигоменорея** может быть при заболевании одной из эндокринных желез: гипопаратиреозе, сахарном диабете, болезни Аддисона, синдроме Иценко—Кушинга.

## 31. Спина, позвоночник

**Менингизм** см. раздел 20.2, **кривошея** см. раздел 20.4, **боль в спине** см. раздел 2.13.

### 31.1 Особые изменения кожи спины

**Усиленная пигментация** в области крестца («монгольские» пятна) см. раздел 22.13 и рис. 219.

**Признаки жестокого обращения с детьми** см. раздел 24.1.1 и табл. 65.

**Повышенное оволосение в области крестца, сакральный гипертрихоз** см. рис. 464.

**Врожденный кожный синус.** По ходу позвоночника у детей любого возраста могут обнаруживаться ямки или отверстия, ведущие к глубоко расположенным криптам. Такие образования в каждом случае требуют специального исследования (рис. 465). На коже вокруг них находят телеангиэктазии, пучки волос, пигментные пятна. В редких случаях такими отверстиями начинаются глубокие ходы до позвоночного канала и даже до ликворных пространств. Чаще такие ходы заканчиваются слепо эпидермоидной или дермоидной кистой (рис. 466), содержимое которой периодически может вытекать наружу. Подобные аномалии (рис. 467) чреваты такими осложнениями, как менингит в результате восходящей инфекции с многократным обострением до тех пор, пока свищевой ход не будет ликвидирован хирургическим путем; интра- и экстрадуральные абсцессы головного и спинного мозга, локализующиеся около свищевого хода и на некотором расстоянии от него; неврологические нарушения по типу выпадений, соответствующие локализации процесса в задней черепной ямке или в спинном мозге; окклюзионная гидроцефалия при очаге в задней черепной ямке; локальное воспаление в области свищевого хода, которое может распространяться на прилежащие костные образования.

Кожные синусы — аномалия закладки, возникающей на 3—5-й неделе внутриутробного развития при отделении нервной трубки от эктодермы. Они могут быть в любом отделе позвоночника, строго по срединной линии, чаще в пояснично-крестцовом отделе (60 %) и затылочной области (25 %).

Возбудителями инфекции в кожных синусах чаще бывают стафилококки и кишечная палочка. Наиболее достоверный метод диагностики — рентгеноконтрастное исследование синусового хода. При рентгенологическом исследовании позвоночника нередко обнаруживаются пороки развития: сросшиеся позвонки, *spina bifida* и др. Объемные дермоидные образования в спинномозговом канале вызывают его расширение. Компьютерная томография и миелография позволяют точно определить локализацию этих образований.

**Тератома копчика** чаще располагается в области копчика и может достигать значительных размеров. В зависимости от особенностей закладки она может содержать элементы всех трех зародышевых листков. Тератомы возникают в местах наиболее сложного переплетения процессов эмбриогенеза (переднее средостение, забрюшинная область, яичники, яички, пресакральная область и копчик) и могут быть доброкачественными, зрелыми и злокачественными, незрелыми (тератобластома), последняя форма дает метастазы. При рентгенологическом исследовании в зрелых тератомах обнаруживаются костные образования, закладки зубов и другие контрастные включения, облегчающие дифференциальную диагностику тератом. Окончательно подтверждается диагноз гистологическим исследованием

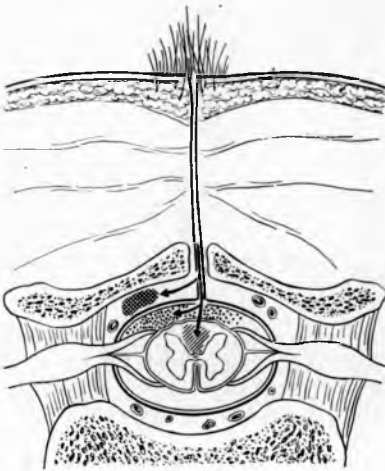


Рис. 464. Пучок волос над *spina bifida*.

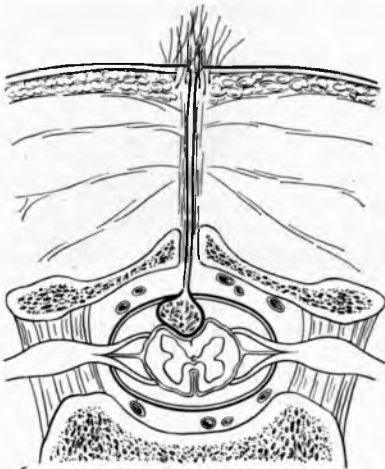


Рис. 465. Остаток нейропора в крестцовой области (слепой ход).

Рис. 466. Кожный синус на спине. а — пространственные связи и пути распространения инфекции; б — интрадуральный дермоид; 1 — эпидуральное пространство; 2 — интрадуральное экстрамедуллярное пространство; 3 — интрамедуллярное пространство.



а



- 1
- 2
- 3

удаленной тератомы. В  $\frac{2}{3}$  случаев тератобластом отчетливо повышен уровень альфа-фетопroteина.

**Spina bifida occulta** (скрытая расщелина позвоночника без спинномозговой грыжи) почти всегда локализуется в пояснично-крестцовой области, точно диагностируется рентгенологическим исследованием: дорсальная расщелина дужек позвонков. На этот порок развития могут указывать сосудистые родимые пятна или пучок волос на коже спины. Неврологические нарушения встречаются редко. Связь с энурезом из-за поражения соответствующих центров спинного мозга выявляется редко.

### 31.2 Менингоцеле, менингомиелоцеле

При этом пороке развития, как правило, в поясничном и крестцовом отделах позвоночника часть спинного мозга и/или мозговых оболочек выходит через костный дефект в дужках позвонков в виде мешотчатого выпячивания с тонкими стенками. В наи-

более тяжелых случаях кожа над менингоцеле отсутствует (*spina bifida cystica aperta*). Выделяют различные формы подобной аномалии.

**Расщелина дужек позвонков** (рахисхизис, *spina bifida occulta*) см. предыдущий раздел.

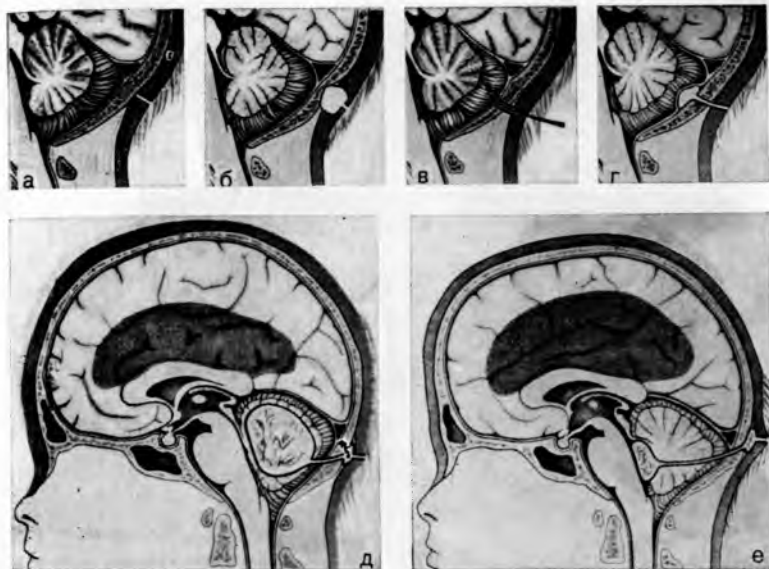


Рис. 467. Формы кожного синуса в затылочной области.

а — свищ доходит до затылочной кости; б — свищ и дермоид с вовлечением костной ткани; в — свищ доходит до ликворного пространства, стрелка показывает направление распространения инфекции; г — свищ с интракраниальным экстрадуральным дермоидом; д — свищ с большим дермоидом в мозжечке, маленький дермоид на затылочной кости; е — свищ с дермоидом в IV желудочке. Объемные процессы, приведенные в пунктах д и е, могут приводить к окклюзионной гидроцефалии.

**Менингоцеле** — кистозное образование, наполненное ликвором и расположенное под интактной кожей. Неврологические нарушения отсутствуют, возможны повреждения нежной стенки менингоцеле с последующим инфицированием (рис. 468, 469).

**Менингомиелоцеле** — спинномозговая грыжа, сформированная не только ликворным пространством, но и наполненным ликвором внутриспинальным пространством, выходящая через костный дефект в дужках позвонков наподобие опухоли. Обычно обнаруживаются неврологические нарушения, связанные с пороками развития нервной системы (см. рис. 468, б). При трансиллюминации наблюдается светлое свечение кисты.

**Миелоцеле.** Аномальный отдел спинного мозга располагается на уровне кожи в виде пятна темно-красного цвета (медулярная пластинка). У ее краниального или каудального края иногда имеется воронкообразное углубление — вход в центральный канал (см. рис. 468, в). Всегда наблюдаются тяжелые неврологические нарушения (параличи, парезы сфинктеров и мышц тазового дна). Анальный рефлекс отсутствует. Бактериальная инфекция с поверхности тела быстро приводит к менин-

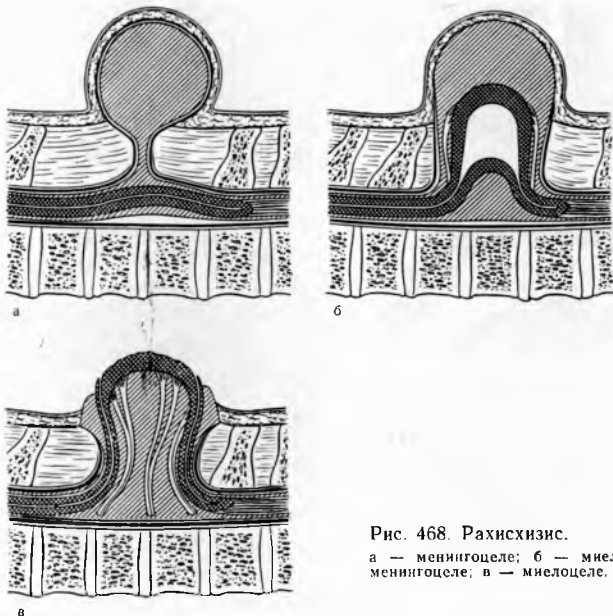


Рис. 468. Рахисхизис.  
 а — менингоцеле; б — миело-  
 менингоцеле; в — миелоцеле.

гиту и смерти ребенка. При миелоцеле часто бывают сопутствующие аномалии: деформация стоп (чаще косолапость), дисплазия тазобедренных суставов (в 20 % случаев), разгибательная контрактура коленных суставов, «дырчатый» череп (по данным рентгенограммы, рис. 470), гидроцефалия, быстро нарастающая лишь в первые месяцы после рождения. Раннюю диагностику осуществляют с помощью сонографии.

### 31.3 Деформации позвоночника

**Синдром Клиппеля—Фейля** — деформация верхнего отдела позвоночника, может наблюдаться одновременно высокое стояние лопатки (**синдром Шпренгеля**) (см. раздел 26.6).

**Кифоз.** Обычно позвоночник грудного ребенка прямой. Поясничный лордоз образуется только тогда, когда ребенок начинает учиться стоять и ходить. Кифоз в поясничной области в данном периоде всегда служит признаком патологии.

**Сколиоз.** Боковое искривление позвоночника, прослеживаемое по линии остистых отростков, во всех случаях должно рассматриваться как признак патологии. Сколиоз вызывается торсией позвонков и обычно сопряжен с кифозом (рис. 471), поэтому более распространен термин «кифосколиоз». Причины развития деформаций позвоночника приведены ниже.



**Врожденная аномалия окостенения**, так называемый структурный сколиоз — клиновидные позвонки, сросшиеся или сблокированные позвонки при синдроме Клиппеля—Фейля, преимущественно в грудном и шейном отделах позвоночника; при болезни Моркио (кифоз преимущественно верхнегрудного отдела позвоночника); при болезни Пфаундлера—Гурлер (кифоз поясничного отдела позвоночника), рентгенологически в боковой проекции характерны крючкообразная деформация тел и укорочение верхней части тел поясничных позвонков.

**Асептический некроз тел позвонков**, болезнь Шейерманна выражается фиксированным кифозом и полной неподвижностью измененного отдела позвоночника. Торакальная форма болезни («круглая» спина): выраженный округлый кифоз грудного отдела позвоночника и подчеркнутый компенсаторный поясничный лордоз; тораколумбальная форма: равномерный округлый кифоз грудного и поясничного отделов позвоночника с резко выраженным компенсаторным шейным лордозом; поясничная форма («плоская» спина): сглаживание поясничного лордоза и уменьшение физиологического грудного кифоза.

Рентгенологически выявляются изменения преимущественно в апофизах тел позвонков (см. рис. 27). Заболевание начи-





Рис. 470. «Дырчатый» череп при люмбальном миеломенингоцеле.

нается у детей старше 10 лет с боли в спине, наиболее выраженной при поясничной форме. Во многих случаях общих симптомов не бывает, и болезнь распознается по «круглой» спине или нарушенной осанке.

**Приобретенные изменения позвоночника.** Последствие повреждений тел позвонков. В зависимости от компрессионного воздействия возникают кифоз или сколиоз тогда, когда соответствующая терапия не устраняет повреждения позвонков (рис. 472). Состояние после спондилита. Чаще это кифоз, более или менее выраженный, вследствие остеомиелита тел позвонков, прежде всего стафилококкового, и туберкулеза позвоночника. Спондилит может осложняться нарушением движений (парезы, параличи), выпадением чувствительности и натечным абсцессом (медиастинальным, забрюшинным, ретрофарингеальным и др.).

**Компенсаторный сколиоз,** связанный с укорочением одной из ног после перелома бедра, полиомиелита с остаточными параличами, при физиологической разнице в длине ног, свойственной в какой-то степени всем людям. Указанные причины сколиоза можно легко распознать по наклону таза в положении стоя или по разнице в длине ног.

**Паралитический сколиоз,** связанный с нервно-мышечной патологией: невральные вялые параличи, поражающие мышцы, выпрямляющие спину; параличи и парезы на почве миопатии

Рис. 471. Сколиоз в результате разной длины ног (1 см) и болезни Шейерманна (наблюдение С. Jansen).

(см. раздел 33.6.1); спастический паралич в рамках детского церебрального паралича (см. раздел 33.5).

**Изменения, зависящие от положения тела,** всегда выражаются сколиозом или кифосколиозом. Особого упоминания требует так называемый сколиоз грудных детей, вызываемый однообразным положением и постоянной, одинаковой укладкой ребенка, при которой создается неравномерное давление и асимметричное постоянное напряжение мышц. На стороне предпочтительной укладки отмечается уплощение затылка, дорсального отдела грудной клетки и таза, а на противоположной стороне выпячивание позвоночника. Гребень подвздошной кости на стороне предпочтительной укладки занимает более высокое положение. Такие деформации особенно быстро развиваются на фоне рахита.

## 32. Конечности

**Изменения кожи конечностей** см. главу 22. Видимые и пальпируемые изменения под кожей конечностей см. главу 24. **Низкорослость** см. раздел 17.2. **Нарушения походки** см. раздел 21.1.





Рис. 472. Компрессия позвонков, клиновидный позвонок у мальчика 13 лет, 3 года назад упавшего с многометровой высоты.

## 32.1 Отклонения в строении конечностей

Мягкие ткани и костные структуры определяют форму и размер конечностей. Изменения конечностей могут касаться их **объема** (увеличение или уменьшение), зависящего в основном от мягких тканей, их **длины и формы**, которые обусловлены костными структурами.

### 32.1.1 Изменения мягких тканей

**Уменьшение объема** конечностей возникает при гипотрофии мышц вследствие невралгических или миопатических параличей, длительной иммобилизации по различным причинам, при исчезновении жировой ткани вследствие общих тяжелых заболеваний, длительного и тяжелого нарушения питания.

**Увеличение объема** конечностей может быть вызвано такими причинами, как отек различного происхождения, варикозное расширение сосудов, гемангиомы, лимфангиомы, кровонезлияние в глубокие ткани, остеомиелит с воспалительной реакцией мягких тканей, опухоли костей, оссифицирующий миозит, гипертрофия мышц при некоторых формах миопатии (псевдогипертрофия).

### 32.1.2 Разная длина конечностей

Разная длина конечностей в редких случаях связана с **гемигипертрофией**, чаще встречаются их **гипоплазия и врожденные дефекты**, **изолированные нарушения эпифизарно-метафизарных зон роста и вторичное укорочение** различной природы.

### 32.1.3 Частичный гигантизм

Одностороннее увеличение руки или ноги, включая пальцы, встречается крайне редко. Чаще приходится сталкиваться с асимметрией конечностей в результате гипоплазии одной из них.

**Гемигипертрофии** могут развиваться по следующим причинам.

**Частичный врожденный гигантизм:** увеличение отдельных пальцев на руке или ноге, всей половины тела или только одной конечности за счет как мягких тканей, так и костных структур. Патология относится к наследственным рецессивным заболеваниям. Синдром Курциуса — ограниченный гигантизм в сочетании с микродонтией, дисплазией зубной эмали и эндокринными нарушениями (гипогенитализм, гипоплазия молочных желез).

**Синдром Клиппеля—Треноне:** частичный ангиэктатический гигантизм, увеличение длины и гипертрофия мягких тканей одной из конечностей (чаще ноги) уже при рождении. Определенное значение имеет расширение сосудов в зоне аномалии (рис. 473, см. цв. вкл.). Этиология: нарушения эмбрионального развития с аплазией глубоких венозных сплетений и расширением периферических.

**Лимфангиэктатическая слоновость (элефантиаз).** Диффузное расширение лимфатических сосудов приводит к значительному увеличению объема мягких тканей, отечности и в некоторых случаях усилению роста костей на пораженной конечности. Различают 3 формы элефантиаза. Врожденная форма: конечность увеличена уже при рождении, иногда и часть лица. Поздняя (первичная) форма: слоновость развивается через несколько лет после рождения. Вторичная форма: элефантиаз возникает в результате тромботических изменений в лимфатической системе паховой области и малого таза.

**Нефробластома** (опухоль Вильмса) нередко сочетается с гемигиперплазией, как аденома и карцинома коры надпочечников.

**Синдром Олбрайта—Мак-Кьюна—Штернберга** встречается преимущественно у девочек: гемигипертрофия, остеофиброматоз, пятна кофейного цвета на коже и преждевременное половое созревание.

### 32.1.4 Врожденные дефекты и дисплазии

Нарушения в закладке конечностей происходят уже на 2-м месяце беременности, что наиболее четко прослежено на примере трагедии у женщин, применявших талидомид (контерган). Причины эмбриопатий см. раздел 5.5.5.

**Дисмелия** — пороки развития конечностей, прежде всего у детей. Амелия — отсутствие конечностей, фокомелия — культя рук и/или ног, располагающиеся на туловище (рис. 474), мик-



Рис. 474. Фокомелия.



Рис. 475. Кожная синдактилия.

ромелия — уменьшение размеров конечности из-за укорочения или отсутствия одной из костей, эктомелия — дефект развития конечности, вызванный лучевым воздействием, перомелия — культя конечности, напоминающая ампутационную. Нередко одновременно бывают пороки развития внутренних органов.

**Сиреномелия, симпус** — сращение нижних конечностей, как у сирен из древней мифологии. Связанная с этим атрезия мочевых путей и кишечника делает ребенка нежизнеспособным.

**Синдактилия** — сращение пальцев на руках и/или ногах, кожная, костная и тотальная (рис. 475).

**Адактилия** — отсутствие закладки пальцев на руке или ноге, часто отсутствуют также пястные и плюсневые кости.

**Микродактилия** — гипоплазия вследствие облучения, порочная закладка одного из пальцев на руке или на ноге.

**Гексадактилия** — наличие 6 пальцев на руке или ноге в связи с удлинением одного из пальцев. Относительно распространенный порок развития, чаще изолированный, но может сочетаться с другими аномалиями.

**Синдром Лоренса—Муна—Барде—Бидля** — полидактилия, ожирение и другие нарушения.

**Синдром Эллиса—ван-Кревельда** — хондроэктодермальная дисплазия, при которой наряду с полидактилией наблюдаются диспропорциональная низкорослость, дисплазия зубов, часто пороки сердца.

Сиреномелия, синдактилия, микродактилия и адактилия представляют собой результат эмбриопатии или хромосомной аномалии. Полисиндактилия является одним из признаков синдрома Апера (акроцефалосиндактилия).

### 32.1.5 Изолированные эпиметафизарные нарушения

Системное укорочение конечностей как причина диспропорциональной низкорослости описано в разделе 17.4. В данном разделе рассматриваются нарушения, являющиеся причиной изменения длины только одной конечности.

**Изолированные поражения эпифизов:** травматический эпифизеолиз, перелом кости с повреждением эпифиза, повреждение росткового хряща при осевом травматическом воздействии, остеомиелит с альтеративным или токсическим воздействием на прилежащий эпифиз, гнойный артрит или околосуставной остеомиелит с поражением эпифиза, доброкачественные и злокачественные опухоли костей в области эпифиза, лучевая терапия злокачественных опухолей, располагающихся вблизи эпифиза, изолированное нарушение эпифизарно-метафизарного роста с таким же местным патогенезом, что и системные нарушения при дизостозе Риббинга, болезнь Пертеса — асептический юношеский некроз головки бедра с его укорочением и эпифизеолизом головки, остеохондроз головки плеча, синдром Хасса —



Рис. 476. Левосторонняя гемигипоплазия после гнойного менингита на фоне кожного синуса.

асептический некроз кости, который может привести к укорочению плеча, множественные переломы костей при несовершенном остеогенезе с укорочением конечности после их заживления.

#### 32.1.6 Другие причины вторичного укорочения конечностей

**Параличи мышц** вызывают замедление роста кости соответствующей конечности, что обусловлено тесной взаимосвязью размера (длина) и функции органа. После паралича мышц выпадает фактор физиологического раздражения, возникающего во время их работы и способствующего нормальному развитию

конечности, как это бывает при тяжелом полиомиелите и спастическом гемипарезе. Через некоторое время после них пораженная конечность значительно укорачивается (рис. 476).

**Кажущееся различие в длине конечности** наблюдается при сколиозе позвоночника, вывихах в крупных суставах. Вывих в плечевом суставе может быть острым травматическим и привычным рецидивирующим, вывих в тазобедренном суставе бывает односторонним травматическим и врожденным (также односторонним). Он возможен после тяжелого перелома костей таза со смещением и как следствие тяжелого спастического церебрального паралича.

#### 32.2 Переломы

**Переломы кости** (рис. 477) характеризуются болью, нарушением функции и деформацией соответствующей части тела, опуханием мягких тканей, патологической подвижностью и крепитацией в месте перелома. У детей часто обнаруживают не все перечисленные симптомы, так как плотная надкостница растущей кости препятствует смещению костных отломков. В подобных случаях говорят о переломе по типу «зеленой ветки». По этой же причине затруднена и рентгенологическая диагностика



Рис. 477. Оскольчатый перелом большеберцовой кости и трещина малоберцовой кости у ребенка в возрасте 6 мес в результате жестокого обращения.  
а — свежий перелом; б — спустя 6 нед.

переломов, которые выявляются у детей нередко лишь при образовании костной мозоли (рис. 478). В то же время дислокация отломков при подобном переломе может произойти из-за разрыва надкостницы уже гораздо позднее при самом незначительном воздействии (например, при обычной нагрузке на конечность во время ухода за ребенком). В таких случаях возникает подозрение на более позднюю травматизацию.

**Осложненные переломы.** Открытый перелом кости: ранение кожи над местом перелома с опасностью инфицирования. Внутрисуставной перелом: линия перелома проходит через сустав. Ранение внутренних органов отломком кости.

О **патологическом переломе** говорят тогда, когда значительно повышается ломкость кости из-за патологических изменений в ней. Структура и прочность кости снижены настолько, что для нарушения ее целостности достаточно самого незначительного воздействия (**спонтанный перелом**). Подобные ситуации возникают при несовершенном остеогенезе, крупных кистозных образованиях в костях, тяжелом остеопорозе (рис. 479), тяжелом рахите, полиоссальной фиброзной дисплазии Яффе—Лихтенштейна.





Рис. 478. Перелом по типу «зеленой ветки» (надлом) с начавшейся перниостальной реакцией (образование мозоли).

### 32.3 Вывихи

**Вывих и дисплазия тазобедренного сустава** бывают преимущественно двусторонними, врожденными и встречаются у девочек чаще, чем у мальчиков, особенно родившихся в тазовом предлежании. До настоящего времени остается неясным, играют ли в данном случае механические факторы решающую неблагоприятную роль (недостаточное формирование вертлужной впадины из-за неоптимального положения конечности). Значение механических факторов более четко прослеживается при спастическом церебральном параличе у детей. Сильный спазм приводящих мышц и неблагоприятные условия в положении на

боку способствуют развитию дисплазии (обычно двусторонней) и вывиху головки бедра (обычно одностороннему).

Признаки вывиха бедра. Симптом Ортолани\* в первые дни жизни (рис. 480). Для установления диагноза достаточно однократного его выявления. Повторное выявление нежелательно из-за возможного повреждения суставных хрящей. Укорочение бедра (при двустороннем вывихе это трудно установить) с увеличением количества и глубины складок на больном бедре. Разное расположение поперечной складки в положении ребенка на животе, ягодичная складка на стороне вывиха расположена выше. Ограничение отведения согнутого под прямым углом бедра при исследовании в положении ребенка на спине. Более высокое расположение большого вертела на больной стороне (при одностороннем вывихе) или бросающееся в глаза расширение таза в области тазобедренных суставов (при двустороннем вывихе) при исследовании в положении стоя.

У детей, уже научившихся ходить, отмечаются своеобразные нарушения статики. При наступании на больную ногу таз склоняется в противоположную сторону, что видно по более низкому расположению ягодичной складки на здоровой стороне (симптом Тренделенбурга). При двустороннем вывихе бедра походка напоминает утиную.

\* Симптом соскальзывания. — Примеч. ред.

Рис. 479. Спиральный перелом при остеопорозе на почве поперечного паралича.

а — свежий перелом;  
б — костная мозоль, образовавшаяся через несколько недель.

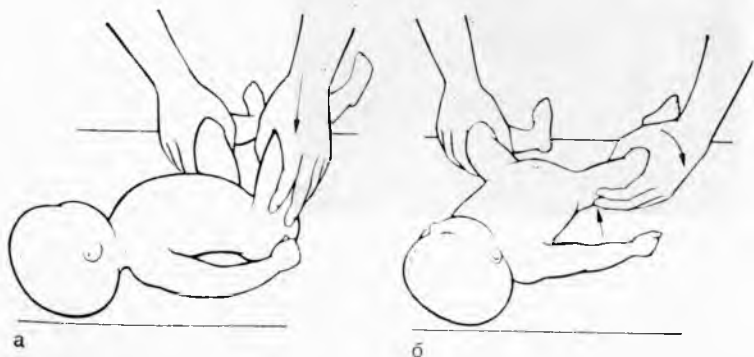


Рис. 480. Симптом Ортолани при выявлении дисплазии и подвывиха тазобедренного сустава.

а — бедро согнуто под прямым углом и установлено вертикально, при этом головка бедра выводится из вертлужной впадины кзади; б — при отведении бедра и одновременном надавливании средним пальцем на большой вертел головка бедра входит в вертлужную впадину с характерным щелчком.



Рис. 481. Двусторонняя дисплазия тазобедренного сустава. Слева изменения выражены сильнее, чем справа. Разное окостенение ядер в головках бедер.



Рис. 482. Вывих в левом тазобедренном суставе при тяжелом спастическом церебральном параличе. Косое положение, остеопороз.

Рентгенологические и сонографические исследования показывают, что головка бедра на больной стороне располагается латеральнее и часто выше вертлужной впадины. Ядра окостенения эпифиза головки бедра на этой стороне меньше, чем на здоровой (рис. 481, 482). Угол наклона крыши вертлужной впадины (ацетабулярный угол) на стороне вывиха обычно более  $30^\circ$ , сама она более отвесная, чем в норме. Отмечается деформация линии Менара, в нормальных условиях имеющей вид правильной дуги, образованной медиальным контуром шейки бедра и верхним краем запирающего отверстия.

Дисплазию тазобедренных суставов можно заподозрить на основании неполного отведения бедра. Ультразвуковое исследование в некоторых случаях также может обнаружить патологию, но подтверждает диагноз только рентгенография.

**Травматический вывих тазобедренного сустава** чаще встречается у юношей, чем у девушек, что связано с большей частотой несчастных случаев у юношей. Вывих часто возникает после прыжка с большой высоты, при этом в большинстве случаев происходит центральный вывих, когда головка бедра пробивает дно вертлужной впадины и оказывается внутри полости таза. Нога фиксирована в положении приведения, движения в ней болезненны.

**Врожденный вывих плеча** развивается, как правило, в связи с дисплазией суставной поверхности лопатки, что создает предпосылки для легкого вывиха головки плечевой кости.

**Подвывих головки лучевой кости.** Речь идет именно о подвывихе, когда головка лучевой кости смещается под кольцевую связку, при этом предплечье фиксируется в положении пронации, движения в локтевом суставе становятся очень болезненными. Подобная ситуация типична для детей в возрасте до 6 лет, она возникает в большинстве случаев при резком дерганье за руку, например, когда ребенок споткнулся, а его пытаются удержать от падения.

## 32.4 Наиболее важные изменения на рентгенограммах костей

Все многообразие нарушений архитектоники костей, а также аномалии развития отдельных костей и их участков невозможно отразить в рамках данной книги. Этим вопросам посвящены специальные руководства по детской рентгенологии.

Болезни обмена веществ и дизморфия сопровождаются характерными изменениями скелета. В этом разделе будут приведены лишь те симптомы из данной группы, которые врач без особого труда может обнаружить при осмотре и пальпации.

Основное внимание в данной главе уделено только тем ограниченными поражениями костей, которые являются ведущим симптомом какого-либо заболевания и могут определять другие клинические признаки, или тем поражениям, которые при рентгенологическом исследовании выявляются чаще случайно.

### 32.4.1 Асептический некроз костей

Многие наблюдения говорят о том, что перенапряжение может приводить к ограниченному асептическому некрозу кости или определенного ее участка у предрасположенных к таким поражениям детей. Возможно, именно поэтому асептические некрозы развиваются, как правило, лишь в школьном и юношеском возрастах. Клиническая симптоматика асептических некрозов обычно мало выразительна, но отличается длитель-

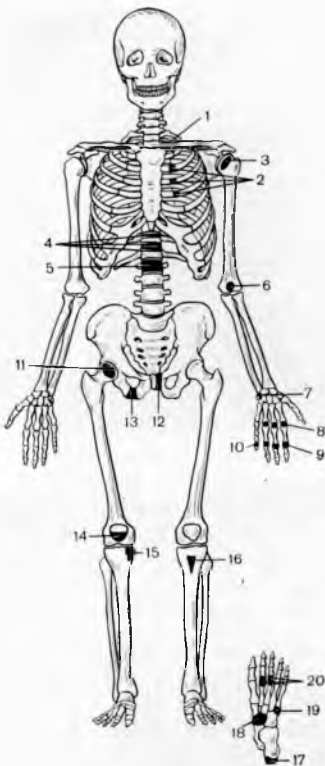


Рис. 4.83. Наиболее частая локализация асептического некроза костей (остеохондрозы).

1 — грудинноключичное сочленение (болезнь Фридриха); 2 — концы ребер (болезнь Титце); 3 — проксимальный эпифиз плечевой кости (болезнь Хасса); 4 — апофизы позвонков (болезнь Шейерманна — Мау); 5 — тела позвонков (болезнь Кальве); 6 — дистальный отдел плечевой кости (болезнь Паннера); 7 — лопаточная кость (болезнь Кирибека); 8 — головки пястных костей (болезнь Дитриха); 9 — основания средних фаланг (болезнь Тиманна); 10 — конечная фаланга V пальца (болезнь Кирнера); 11 — головка бедра (болезнь Легга — Кальве — Пертеса); 12 — симфиз (болезнь Пирсона); 13 — место соединения седалищной и лонной кости (болезнь ван-Некка); 14 — надколенник (болезнь Зиндига — Ларсена); 15 — внутренний метафиз большеберцовой кости (болезнь Блаунта); 16 — бугристость большеберцовой кости (болезнь Осгуда — Шлаттера); 17 — апофиз пяточной кости (болезнь Хагlund); 18 — ладьевидная кость (болезнь Кёлера); 19 — плюсневые кости (болезнь Иселена); 20 — головки плюсневых костей (болезнь Кёлера — Фрейберга).

ностью и постоянством: дети быстро утомляются, оберегают пораженный участок тела и ограничивают движения в нем, предъявляют неопределенные так называемые ревматические жалобы. Рентгенологические изменения чаще бывают весьма выраженными. Наиболее важные для детского возраста формы асептического некроза приведены на рис. 483.

**Болезнь Пертеса** — асептический некроз головки бедра, чаще бывает у мальчиков, начинаясь в возрасте от 3 до 15 лет. Появляются жалобы на тянущую боль в бедре или в колене, быструю утомляемость при ходьбе и беге. Дети шадят больную ногу. Затем возникают хромота и симптом Тренделенбурга, как при вывихе тазобедренного сустава. При стоянии на больной ноге таз ребенка склоняется в здоровую сторону. На рентгенограммах расширена суставная щель, уплощена головка бедра (рис. 484).

**Болезнь Осгуда—Шлаттера** — асептический некроз бугристости большеберцовой кости (место прикрепления четырехглавой мышцы). Затруднения возникают чаще при беге, область бугристости при этом становится болезненной, припухшей, на рентгенограмме ее контуры становятся нечеткими. Неравномерная плотность — признак некробиоза.

**Некроз костей во время или после длительной цитостатической и/или кортикостероидной терапии** возникает только в от-

Рис. 484. Асептический некроз головки левого бедра (болезнь Пертеса).



дельных случаях, обычно вблизи суставов в зонах, подверженных наибольшей нагрузке. Большие трудности отмечаются при дифференциальной диагностике с метастазами опухолей (рис. 485). Для окончательной верификации диагноза используют рентгенотомографию, артроскопию и биопсию.

#### 32.4.2 Другие ограниченные изменения костей

В данном разделе рассматриваются ограниченные, несистемные воспалительные и невоспалительные доброкачественные и злокачественные поражения костей. Они представляют либо случайную находку на рентгенограммах, либо выявляются в связи с жалобами на локальную боль и выбухание кости. Мно-



Рис. 485. Некроз головки бедра (а—г) во время и после цитостатической терапии по поводу саркомы Юинга, продолжавшийся и после отмены препаратов (гистологически подтвержден).

Срок наблюдения 3 года (период между рентгенограммами а и г). В конце наблюдения девочке 14 лет. Результаты ортопедического лечения не вполне удовлетворительные.

гие опухоли с разрушением кости привлекают к себе внимание только в связи со спонтанными переломами. Для удобства дифференциальной диагностики костные поражения сгруппированы таким образом: изменения, сопровождающиеся деформацией и выбуханием пораженных участков скелета, и изменения, не вызывающие заметной деформации костей и выявляющиеся преимущественно рентгенологически.

**Изменения с деформацией костей.** Опухоли костей с явным увеличением соответствующих отделов скелета не всегда выявляются при пальпации. Нередко их впервые обнаруживают случайно на рентгенограммах, сделанных по иному поводу, либо в связи с болью в данной области. Лишь после рентгенографии при целенаправленном обследовании выявляются опухолевидные изменения. Из данной группы следует назвать следующие заболевания.

**Переломы костей с образованием костной мозоли.**

**Рахит различного происхождения.** При нем пальпаторно обнаруживается выбухание в области метафизов и эпифизов трубчатых костей. Тяжелые формы рахита могут сопровождаться переломами с последующим образованием костной мозоли, доступной пальпации. В местах наибольшей нагрузки могут возникать зоны просветления костной ткани (зоны Лоозера). Утолщения на границе костной и хрящевой части ребер подробно описаны в разделе о рахите.

**Остеомиелит** развивается преимущественно в области метафизов длинных трубчатых костей, особенно большеберцовой и бедренной. Припухлость мягких тканей над местом поражения в острой стадии связана с отеком, инфильтрацией и гиперемией, а в последующем со скоплением гноя в субпериостальных абсцессах. При недостаточно правильном лечении вокруг секвестрировавшихся участков образуется новая костная ткань. На рентгенограммах в этих случаях обнаруживают значительное увеличение участка кости, в центре которого имеются костные секвестры (рис. 486, 487, см. рис. 28).

**Абсцесс Броди** весьма редко сопровождается деформацией кости, выявляемой при пальпации. Остеомиелит обычно связан с инфекцией стафилококками, стрептококками, синегнойной и кишечной палочками, реже палочкой Пфейффера и сальмонеллами. Специального упоминания требуют сальмонеллезный остеомиелит (остит) у детей с серповидно-клеточной анемией и остеомиелит, вызываемый вакциной БЦЖ через 7—18 мес после вакцинации.

**Артриты различной этиологии** подробно описаны в разделе 32.5. Они характеризуются чаще всего выбуханием околосуставных участков кости.

**Spiraea ventosa** на пальцах рук и ног, типичный костный туберкулез у детей грудного и младшего возраста, проявляющийся вздутием одной или нескольких фаланг пальцев (см. рис. 496), а рентгенологически значительным расширением со-



Рис. 486. Стафилококковый остеомиелит.

а — остеолиз, апозиционное субпериостальное образование костной ткани; б — костный секвестр.



Рис. 487. Хронический остеомиелит левой ключицы у 16-летней девушки.



ответствующей фаланги с очагами деструкции в центре и выраженной реакцией надкостницы. Туберкулиновые пробы положительные. Другим формам костного туберкулеза свойственны вначале тяжелый остеопороз, затем неомогенное, обычно краевое обызвествление.

Первичная солитарная (одиночная) костная киста. Относительно частое доброкачественное полостное образование в метафизах длинных трубчатых костей. Соединительноканная капсула ограничивает полость с прозрачной коричневатой жидкостью. На рентгенограммах киста имеет вид большого очага просветления с ровными гладкими стенками, пронизанного костными балками. Часто кисты располагаются под истонченным кортикальным слоем, непосредственно у поверхности кости. Возможны спонтанные переломы.

Хрящевые экзостозы («экзостозная болезнь»). Аномальное разрастание хряща и его последующее окостенение приводят к возникновению характерных костных выростов в области эпифизов и метафизов длинных трубчатых костей. Это доброкачественное заболевание с доминантным наследованием обнаруживается чаще у детей 2—6 лет, но может быть и у детей позднего грудного возраста. Выросты кости наподобие рога иногда обнаруживаются случайно при пальпации, над ними нередко возникает воспаление кожи. По мере роста ребенка увеличиваются и размеры экзостозов. На рентгенограммах они выглядят как выросты клиновидной формы или в виде цветной капусты. Их костная структура не отличается от нормальной костной ткани, они четко отграничиваются от окружающих мягких тканей.

Одиночный экзостоз, остеохондрома. Локализация и патогенез такие же, как и множественных экзостозов (рис. 488, см. рис. 428).

Одиночная энхондрома, энхондроматоз. Доброкачественная хрящевая опухоль, развивающаяся в костномозговой полости, одиночная либо множественная в различных костях скелета. У детей старше 10 лет обычно обнаруживается одиночная опухоль, множественные энхондромы возникают у детей первых лет жизни. На рентгенограммах они выглядят как четко очерченные дефекты костной ткани, чаще в области метафиза, а участок пораженной кости может быть расширенным, без периостальной реакции.

Остеоид-остеома, кортикальный остеоид Бергстранда — маленькая одиночная доброкачественная опухоль в области диафизов длинных трубчатых костей, чаще у детей школьного или юношеского возраста. По данным рентгено- и томограмм опухоль до 1 см в диаметре состоит из остеоидной ткани с плотной склерозированной зоной вокруг, проявляется постоянной сверлящей болью преимущественно в ночное время, быстро исчезающей под влиянием салицилатов.

Остеобластокластома (гигантоклеточная

Рис. 488. Одиночный экзостоз. Опухоль развивается из кортикального слоя кости и имеет аналогичную структуру.

опухоль, бурая опухоль) — доброкачественная опухоль, развивающаяся иногда в юношеском возрасте. В противоположность кистам поражает не только метафизы, но и эпифизы. Наблюдается злокачественное перерождение опухоли. Кость в местах поражения выбухает, во многих случаях отмечается боль. Предпочтительная локализация опухоли — дистальные мета- и эпифизы бедренной и лучевой костей и проксимальные большеберцовой кости. На рентгенограммах пораженный участок кости расширен с кистоподобным просветлением.



Аневризматическая костная киста, костная гемангиома. Заболевают преимущественно дети школьного возраста. Очень болезненные выбухания могут быть на всех костях. Рентгенологически обнаруживается характерная дольчатая структура опухоли.

Остеофиброматоз, фиброзная остеодисплазия, болезнь Яффе—Лихтенштейна. Поводом для обследования детей почти всегда бывают спонтанные переломы костей, возникающие в местах соединительнотканного перерождения. Может поражаться только одна кость, встречаются и множественные поражения, например, костей одной половины тела. Рентгенологически пораженные отделы костей немного вздуты, с множественными кистозными просветлениями и зонами тяжистого уплотнения, истонченным кортикальным слоем над ними. Комбинация таких изменений с ограниченной крупнопятнистой гиперпигментацией кожи (кофейные пятна), гемигипертрофией и преждевременным половым созреванием составляет синдром Олбрайта—Мак-Кьюна—Штернберга.

Остеогенная саркома, остеосаркома, — наиболее частая из злокачественных опухолей костной ткани в период роста,



Рис. 489. Саркома Юинга левой подвздошной кости, прорастающая в мягкие ткани (сравните с рис. 268).

возникает преимущественно в школьном и юношеском возрасте, чаще у мальчиков. Ведущие признаки: локальные боль и припухлость в области метафиза длинной трубчатой кости (преимущественно вблизи коленного сустава). На

рентгенограммах нарушена костная структура, выражен остеопороз, кортикальный слой будто проеден молью, в мягких тканях отмечаются характерные известковые наслоения в виде полосок (спикулы). Метастазирует чаще всего в печень и легкие.

**Саркома Юинга.** Злокачественная опухоль, исходящая из ретикулярных клеток костного мозга и локализующаяся преимущественно в области диафизов длинных трубчатых костей (рис. 489), чаще вблизи коленного сустава. Мальчики заболевают в 2 раза чаще девочек. Ведущие симптомы: боль, лихорадка, ограничение функции и припухлость в месте поражения. На рентгенограммах кортикальный слой разрыхлен, словно проеден молью, пораженный участок кости расширен, по краям тени многослойных структур наподобие луковицы. Отмечается определенное сходство с остеомиелитом как по общей симптоматике (боль, лихорадка), так и по рентгенологической картине, что затрудняет дифференциальную диагностику. Рентгенологическая картина поздних стадий остеомиелита напоминает изменения при саркоме Юинга. Комплексный анализ клинических и рентгенологических данных в начале болезни позволяет заподозрить саркому Юинга, поскольку в это время при остеомиелите еще отсутствуют изменения на рентгенограммах.

**Хондросаркома** отличается от остеогенной саркомы своей генетической связью с энхондромой (болезнь Оллье), ее течение относительно благоприятное (по сравнению с остеосаркомой). Злокачественность проявляется в разрушении кортикальных отделов кости, четко видимом на рентгенограммах.

**Метастазы нейробластомы.** Эта единственная из так называемых вторичных опухолей скелета, рассматриваемая в данном разделе, обычно развивается у детей старшего возраста, чаще в костях черепа, обуславливая их выбухание. В некоторых случаях подобные изменения являются первым признаком гормонально-активной злокачественной опухоли.

Подтверждают диагноз сцинтиграфией с  $^{131}\text{I}$ -метайодбензил-гуанидином.

**Изменения костной структуры без деформации кости.** Выше было сказано, что используемая в данном разделе группировка болезней по соображениям удобства в практической работе весьма условна и во многих отношениях несовершенна. Например, опухоль кости, которая обычно диагностируется при значительном взбухании и деформации кости и при пальпации, в определенных случаях может быть обнаружена в ранней стадии рентгенологическим исследованием, когда отсутствует вся остальная симптоматика. Поэтому при последующем описании будут повторно упомянуты некоторые ранее рассмотренные формы патологии. В данном случае речь пойдет об ограниченных поражениях, которые в исключительных случаях диагностируются только с помощью рентгенологического исследования скелета.

Подострые и хронические формы остеомиелита и прежде всего абсцесс Броди, хроническое течение, местные клинические и рентгенологические проявления которого больше напоминают доброкачественную опухоль, а не воспаление. Абсцесс локализуется в метафизах трубчатых костей вблизи суставов. Основные признаки: пульсирующая, преимущественно ночная боль, ограничение движений в суставе, иногда выпот в нем, рентгенологически округлое, более или менее четко отграниченное образование в костной ткани с зоной склероза вокруг. Реакция надкостницы нередко выражена достаточно четко, отмечается утолщение кортикального слоя кости. Возбудители те же, что и при остром остеомиелите.

Эозинофильная гранулема — одно из проявлений гистиоцитоза X. Одиночные или множественные преимущественно округлые очаги разрежения, как бы штампованные, располагаются чаще в костях свода черепа и изредка в трубчатых костях. Гранулемы в области свода черепа часто пальпируются в виде мягких выступающих валиков.

Множественный кистовидный остит (болезнь Юнглинга) — одно из проявлений костной патологии при саркоидозе. На рентгенограммах в трубчатых костях кистей и стоп (наиболее частая локализация) обнаруживаются округлые, четко очерченные просветления. Предполагается, что это пролиферативный эквивалент экссудативных изменений при *spina ventosa*.

Сифилитические остеохондрит, остит, остеомиелит, периостит. Изменения скелета на ранней стадии врожденного сифилиса многообразны и весьма характерны: чередование полос разрежения и зон склерозирования, обычно вблизи суставов и в области зон роста (рис. 490), наиболее четко выраженных в длинных трубчатых костях. В мелких костях стопы часто развивается так называемая кокардная форма остеохондрита. Характерен также симметричный периостит



Рис. 490. Врожденный сифилис у ребенка 3 мес. Полосы просветления ниже зоны обызвествления.

обычно длинных трубчатых костей. Положительные серологические реакции на сифилис подтверждают диагноз.

Сифилитическая гумма бывает у детей редко и только в более старшем возрасте в виде ограниченного разрежения костной ткани, окруженного зоной склероза.

**Периостит и утолщение надкостницы.** Не каждая отслойка надкостницы и субпериостальное обызвествление, позволяющее обнаружить эту отслойку на рентгенограммах, возникают в результате воспаления. Они могут иметь самое различное происхождение. Некоторые из таких причин приведены далее.

**Врожденный сифилис.** Периостит наряду со специфическими остеомиелитом и остеохондритом является симптомом ранней стадии врожденного сифилиса. Его поздние стадии наблюдаются у детей школьного возраста и также характеризуются периоститом со значительным обызвествлением. Возникает картина остеосклероза с выраженным утолщением коркового слоя кости (гипертрофический периостит).

Нарушения витаминного обмена, например гиповитаминоз С (цинга, болезнь Барлоу) или передозировка витаминов А или D.

**Остеомиелит различной этиологии:** бактериальный (вызываемый стафилококками, стрептококками, синегнойной и кишечной палочками, сальмонеллами, туберкулезными микобактериями), вирусный или грибковый (актиномикоз).

**Травма,** в том числе и родовая; **эндогенные заболевания скелета:** мраморная болезнь, фетальная хондродисплазия, несовершенный остеогенез; **опухоли костей,** первичные и метастатические, обычно злокачественные; **эозинофильная гранулема; лимфогранулематоз** с поражением скелета; **нарушение кальциевого обмена** (идиопатическая гиперкальциемия).

Периостальные изменения могут быть и при такой патологии, как детский кортикальный гиперостоз; переломы с образованием костной мозоли или без него (следы старых переломов, часто выявляемые случайно, могут указывать на жестокое обращение с ребенком, см. табл. 62); **одиночная энхондрома, энхондроматоз; одиночный экзостоз, множественный хрящевой**

Рис. 491. Острый лейкоз. Поперечные полосы просветления в метафизах.



экзостоз; фиброзная дисплазия; юношеские костные кисты, а также костная гемангиома, преимущественно капиллярная, чаще локализуемая в длинных трубчатых костях, доброкачественная опухоль с множественными мелкопятнистыми просветлениями на рентгенограммах.

Гистиоцитоз X, Абта—Леттерера—Сиве острый гистиоцитоз. На рентгенограммах находят реакцию надкостницы, зоны разрежения костной ткани и множественные миллиметрового размера очажки просветления в метафизах.

Острый лейкоз может сопровождаться различными изменениями на рентгенограммах скелета. Чаще это полосы разрежения кости в области метафизов и рядом с ними зоны обызвествления (рис. 491). Округлые или полициклические зоны расплавления костной ткани со склерозом вокруг, реакцией надкостницы, иногда с образованием секвестров, как при подостром остеомиелите (форма течения острого лейкоза по типу остеомиелита, см. рис. 31). При подобных формах лейкоза часто бывает сильная боль в метафизах длинных трубчатых костей, где обычно локализуется процесс.

#### 32.4.3 Отложения кальция в соединительной ткани

**Осифицирующий миозит** сопровождается прогрессирующей дисплазией соединительной ткани с отложением в ней солей кальция, иногда достигающим костной плотности. Различают локализованную и генерализованную формы течения болезни, которая может сопровождаться сильной болью (рис. 492).

#### 32.4.4 Остеопороз

Остеопороз как рентгенологический признак может интерпретироваться только как симптом обеднения кальцием соответствующего отдела скелета. Остеопороз может возникать при



Рис. 492. Оссифицирующий миозит у мальчика 14 лет с сильной болью (подтвержден гистологически).

нарушении формирования кости со сниженным отложением кальция или при разрушении кости с вымыванием кальция из нее. Заключение о характере процесса можно составить только при сопоставлении костных изменений с другими, прежде всего биохимическими, изменениями в крови. Различают ограниченный, или локальный, остеопороз, возникающий, как правило, при местных про-

явлениях заболеваний скелета первичной или вторичной (мета-статической) природы, и тотальный остеопороз как симптом общего заболевания.

**Ограниченный остеопороз** может обнаруживаться после локальной травмы, после длительной иммобилизации данного отдела скелета, в начальном периоде острого остеомиелита и как ранний признак метастазирования злокачественных опухолей.

**Генерализованный остеопороз** выражен одинаково как в костях конечностей, так и в других отделах скелета (особенно отчетливо в позвоночнике). Дети часто жалуются на боль в костях, особенно после физической нагрузки. Они малоподвижны, быстро устают. Тяжелый остеопороз часто сопровождается спонтанным переломом костей. Генерализованный остеопороз развивается вследствие длительной иммобилизации у детей при продолжительном лечении по поводу тяжелых хронических заболеваний, после несчастных случаев, при тяжелых формах детского церебрального паралича гипотонического или спастического типа, при тяжелом полиомиелите с параличами; вследствие хронического нарушения питания при хроническом или часто рецидивирующем энтерите, нарушении всасывания в кишечнике (целиакия) или переваривания (фиброз поджелудочной железы), при недостаточном и некачественном питании (прежде всего дефицит белков в пище).

Распространенный остеопороз обуславливают продолжительная терапия АКТГ или кортикостероидными препаратами

Рис. 493. Тяжелый общий остеопороз со значительным ограничением движений из-за боли (псевдопарез) при остром лейкозе.



(медикаментозный гиперкортицизм, псевдосиндром Кушинга), болезнь Кушинга, ревматоидный артрит, хроническая гепатопатия, острый лейкоз вследствие гиперплазии костного мозга (рис. 493), липидозы (накопительные клетки в костном мозге), гиповитаминоз С (цинга), гипервитаминоз А, гиперпаратиреоз, несовершенный остеогенез.

### 32.5 Опухание суставов

Причиной опухания суставов могут быть скопление жидкости в полости сустава, выпот в суставе в сочетании с утолщением его капсулы и синовиальной оболочки, сочетание выпота в суставе с увеличением прилежащих к нему костных формирований.

Клиническая симптоматика: ограничение движений, затруднение при ходьбе, боль (в большинстве случаев) и иногда лихорадка. Выпот легче обнаружить в коленном суставе благодаря баллотированию надколенника. Пункция сустава позволяет получить из него жидкость, серозную, гнойную или кровянистую. Важное значение для дифференциальной диагностики имеет анамнез, локализация поражения (пора-



жение преимущественно мелких или крупных суставов). Ниже описаны основные причины припухлости суставов.

**Острый ревматизм** (острый ревматический полиартрит). Характерны летучие изменения крупных суставов, чаще коленных и голеностопных. Заболевание может начинаться также с межпозвоноковых сочленений (боль в затылке). «Ревматизм лижет суставы и кусает сердце». Заболевают чаще дети школьного возраста. Для обоснования диагноза ревматизма необходимо наличие двух основных критериев Джонса (см. табл. 94) либо одного основного и двух дополнительных критериев, а также подтверждение стрептококковой инфекции. Изменения суставов часто бывают слабо выражены. Покраснение и припухлость кожи над ними также наблюдаются в единичных случаях. Рентгенологически каких-либо характерных изменений не обнаруживается. У 50 % больных детей находят эндокардит (сердечные шумы, вначале изменяющиеся по интенсивности и локализации) и миокардит (экстрасистолия, нарушения проводимости, изменения желудочкового комплекса). Чаще поражаются митральный и аортальный клапаны.

**Скарлатинозный ревматоид.** Боль и ограничение движений в лучезапястных и голеностопных суставах иногда возникают в конце первой недели после скарлатины, почти всегда без покраснения и припухлости. Ревматоид в отличие от настоящего ревматизма возникает сразу после разрешения ангины. Повторного повышения температуры при этом обычно не происходит, противоревматические средства не дают эффекта, нарушения ликвидируются спонтанно спустя несколько дней.

**Ювенильный хронический артрит, первично-хронический ревматоидный артрит** — это группа синдромов, которые характеризуются поражением суставов (суставных хрящей и синовиальной оболочки) и длительным хроническим течением, чаще у детей в возрасте 3—8 лет. Этиология неизвестна, но стрептококковая инфекция не имеет к нему никакого отношения. Важное отличие от ревматизма заключается в поражении не только крупных, но и мелких суставов. Боль в суставах постоянная, а не летучая, как при ревматизме. Поражаются околоуставные мягкие ткани, становясь отечными, припухшими, и синовиальные влагалища и слизистые сумки (тендовагиниты, бурситы). Выделяют три формы артрита, которые со временем могут переходить друг в друга (особенно первая во вторую).

**Системная форма (20 % случаев).** Изменения суставов вначале незначительные, в последующем нарастают. Основные симптомы — высокая лихорадка, экзантема, картина в целом напоминает сепсис, поэтому в прошлом эту форму называли гиперергическим псевдосепсисом Висслера. Эндомиокардит обычно отсутствует.

**Полиартритическая форма (14 % случаев).** С самого начала тяжело поражаются суставы, не менее четырех (боль, припухлость, повышение местной температуры, выпот, ограни-

чение движений почти без покраснения кожи), как крупные, так и мелкие, прежде всего суставы пальцев кистей и стоп, шейного отдела позвоночника, височно-нижнечелюстной. Часто развивается коксит, изредка плеврит.

Моно- или олигоартритическая форма (66 % случаев). Поражение одного или нескольких суставов (не более четырех), чаще крупных, например коленного, и нередко сердца. Важным сопутствующим поражением является иридоциклит, диагностируемый в большинстве случаев слишком поздно, что приводит к конъюнктивиту, светобоязни и снижению зрения. Исследования с щелевой лампой необходимо проводить у всех детей, страдающих хроническим артритом. Это помогает своевременно выявить иридоциклит.

Лабораторные данные: высокая СОЭ, титр антистрептолизина не повышен, IgM-ревматоидный фактор обнаруживается у 50 % больных, антиядерные антитела находят крайне редко. Анемия, лейкопения. Сочетание ревматического артрита, спленомегалии и лейкопении у детей называют синдромом Стилла, что соответствует синдрому Фелти у взрослых. При повышении температуры тела увеличивается лейкоцитоз. В комплексе HLA, как правило, отсутствует антиген В27.

Рентгенологически изменения выявляются лишь в поздней стадии болезни. Обычно это остеопороз, особенно выраженный вблизи пораженного сустава, и расширение суставной щели. Контрастные методы позволяют обнаружить эрозии суставных хрящей. В околосуставных отделах кости наблюдают ее расширение и кистозную дисплазию, а позднее анкилозы и контрактуры.

Суставной выпот при бактериальном (септическом) артрите содержит свыше 50 000 клеток в 1 мкл, при воспалении иной этиологии более 2000 в 1 мкл, а при ревматическом артрите менее 2000 в 1 мкл. Сегментоядерные нейтрофилы при ревматическом артрите составляют 25 %, посев выпота стерильный.

Ювенильный хронический полиартрит (серопозитивный) отличается присутствием IgM-ревматоидного фактора, начинается с поражения мелких суставов кистей и стоп. Девочки болеют значительно чаще, чем мальчики.

Болезнь Бехтерева (ювенильный анкилозирующий спондилит) начинается с поражения суставов (нередко голеностопных), наблюдаются припухлость мягких тканей, тендовагинит. Типичные поражения межпозвоковых суставов и крестцово-подвздошного сочленения развиваются после полового созревания. В комплексе HLA почти всегда присутствует антиген В27.

Инфекционный артрит, как правило, ограничивается одним крупным суставом, чаще коленным или тазобедренным. Отмечаются ограничение движений и выпот (расширение суставной

щели). Диагноз инфекционного артрита устанавливают на основании имеющейся у ребенка в это время бактериальной или вирусной инфекции, повышенной СОЭ, исключения травмы и по локальным признакам суставного поражения. Признаки деструкции на рентгенограммах в типичных случаях отсутствуют. Нарушения функции сустава сохраняются от нескольких дней до недели. Подобный артрит возникает при скарлатине, краснухе, дизентерии, тифе, кори, ветряной оспе, вирусной пневмонии, гепатите, гриппе, а также вследствие гематогенного распространения инфекции при сепсисе, пиодермии, тонзиллите, гнойном менингите (метастатическое воспаление). Возможно распространение процесса на сустав из окружающих тканей, например, при остеомиелите.

Внутрисуставной выпот при этом бывает гнойным. Признаки деструкции кости на рентгенограммах могут появляться спустя некоторое время, как при остеомиелите.

**Выпот в суставе после травмы.** Местные изменения сустава такие же, как при инфекционном артрите. Общие признаки инфекции и повышение температуры отсутствуют. Однако при большом выпоте может быть так называемая резорбтивная лихорадка. Локальная гематома указывает на перенесенную травму.

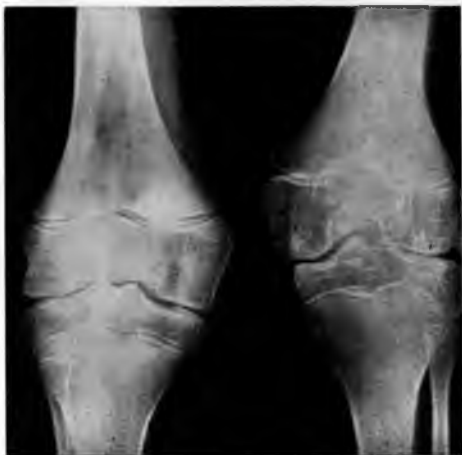
Внутренние повреждения (синовиальной оболочки, менисков, боковых связок) чаще бывают в коленном суставе. Часто в анамнезе имеются указания на особые обстоятельства (спортивная травма, физические перегрузки), после которых появляются боль и выпот в одном из коленных суставов. Нарушения менисков и связок коленного сустава могут быть хроническими, наблюдаются рецидивы боли и повторные накопления выпота после каждой физической нагрузки.

**Сывороточная болезнь** развивается через 7—10 дней после введения чужеродной сыворотки (сыворотка крупного рогатого скота, лошадиная, баранья). Повышается температура тела, появляются экзантема и распространенные отеки. Припухлость и боль в суставах у детей наблюдаются реже, чем у взрослых. Диагноз устанавливают по совокупности данных: введение сыворотки, распространенные отеки, эозинофилия в крови, протеинурия, иногда экзантема.

**Туберкулезный артрит** у детей в настоящее время стал очень редким. Обычно это коксит или гонит, почти всегда односторонний. Основными симптомами являются колющая боль, остеопороз образующих сустав костей, позднее структурные изменения костей и хрящей.

**Гемофилия.** Острые повторные кровоизлияния в суставы (чаще в коленный, за ним в убывающем порядке голеностопный, локтевой, тазобедренный, плечевой) приводят к ограничению движения, а вскоре и к деформации сустава вследствие повторного накопления выпота, разрыхления костных структур и гиперостоза (рис. 494).

Рис. 494. Гемартроз у мальчика 10 лет с гемофилией. Расширение и остеопороз эпифизов, гиперостоз.



**Синдром Виллебранда—Юргенса.** Кровоизлияния происходят преимущественно в кожу и слизистые оболочки, изредка наблюдаются массивные кровоизлияния в суставы.

### 32.6 Ограничение подвижности суставов

Нарушения движения в суставах могут вызвать боль, см. раздел 2.14, значительный выпот в суставе, см. раздел 32.5, сморщивание капсулы сустава (контрактура), накопление продуктов обмена в капсуле сустава.

**Сморщивание капсулы сустава (контрактура)** наблюдается после бактериального артрита, при параличах, вялых и спастических, или после них, когда конечность длительное время или постоянно находится в одном и том же положении, при прогерии (синдром Гилфорда, преждевременное сморщивание), а также при врожденной артромиодисплазии (множественный артрогрипоз). Признаки: низкорослость, иногда образование типа птеригиума, контрактура крупных суставов в положении сгибания или разгибания (рис. 495), множественные дефекты мышц или их дисплазия, иногда врожденные пороки сердца, аплазия надколенника, гипоплазия нижней челюсти.

**Сморщивание капсулы сустава и отложение в ней продуктов обмена** наблюдаются при ювенильном хроническом артрите (прорастание костной ткани в гиперплазированную синовиальную оболочку) и синдроме Пфаундлера—Гурлер (отложение мукополисахаридов в капсуле суставов).



Рис. 495. Артрогрипоз, разгибательная контрактура ног.

### 32.7 Особенности кистей

В данном разделе описываются некоторые своеобразные изменения, характерные именно для кисти. Ранее эти изменения не рассматривались.

**Гексодактилия** и другие пороки развития см. раздел 32.1.4.

**Поперечная ладонная борозда** (см. рис. 68) встречается при трисомии 21 (болезнь Дауна), синдроме Корнелии де Ланге и у вполне нормальных детей. Сам по себе изолированный симптом не имеет никакого значения.

**Гипоплазия или аплазия большого пальца на руке** заставляет заподозрить синдром Фанкони (конституциональная панмиелопатия, апластическая анемия Фанкони).

**Пальцы в форме барабанных палочек, ногти типа часовых стекол** бывают одновременно на руках и ногах и указывают на серьезное общее заболевание (рис. 496). Ногти увеличены с характерным выбуханием по продольной и поперечной осям, как часовые стекла, концевые фаланги пальцев становятся более крупными и широкими, как барабанные палочки. Описанные изменения пальцев и ногтей развиваются при заболеваниях сердца (синдром Фалло и другие врожденные пороки, приводящие к снижению легочного кровотока), легких (бронхоэктатическая болезнь, муковисцидоз) и хроническом легочном сердце.

**Клинодактилия** — укорочение и искривление внутрь V пальца на руке, наблюдается при трисомии 21 (болезнь Дауна), синдроме Бонневи—Улльриха и других синдромах.

**Штыковидный палец** — признак нарушенной моторики при минимальной церебральной дисфункции (см. рис. 93).

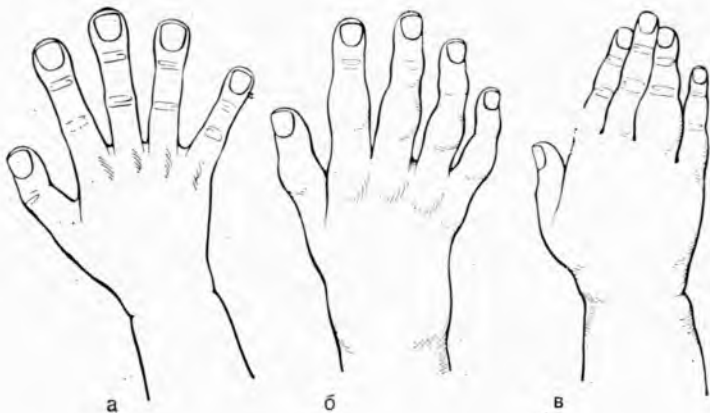


Рис. 496. Деформация пальцев.

а — утолщение концевых фаланг: пальцы в форме барабанных палочек; б — утолщение суставов: ревматоидный артрит; в — утолщение между суставами: туберкулезный остеомиелит диафизов (*spina ventosa*).

**Хейропатия при сахарном диабете.** Соединительнотканнные изменения суставов пальцев рук ограничивают их разгибание. Больной с трудом и не полностью складывает пальцы вместе (как для молитвы). Нарушение разгибания пальцев часто наблюдается при сахарном диабете, недостаточно компенсированном длительное время.

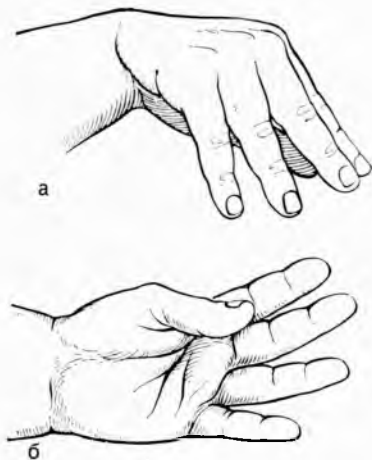
**Арахнодактилия** (паучья кисть) — удлиненные и утонченные пальцы и кисти на руках, один из признаков синдрома Марфана.

**Кисть в виде лапы.** Широкая короткая кисть формируется при трисомии 21 (болезнь Дауна), гипотиреозе, болезни Пфаундлера—Гурлер.

**Длительно и крепко сжатые кулаки** — нормальное состояние кистей у недоношенных детей и новорожденных. В более позднем возрасте это состояние заставляет заподозрить гипертонию мышц и нарушения центральной координации движений, которые возникают при спастической форме детского церебрального паралича, тяжелых общих заболеваниях у грудных детей (токсикоз, интоксикация), при спазмофилии и столбняке.

**Необычное положение кисти.** Отклонение кисти в тыльную сторону наблюдается при недавнем или старом, но плохо леченном переломе лучевой кости в типичном месте. Штыковидное отклонение кисти в ладонную сторону (деформация Маделунга) бывает преимущественно двусторонним и чаще встречается у девочек вследствие нарушения роста и окостенения лучевой кости. Причудливые судороги кистей наблюдаются в связи с тяжелыми общими нарушениями движений при ате-

Рис. 497. «Рука акушера» при спазмофилии (а, б).



тозе. «Рука акушера» — легкое сгибание в лучезапястном суставе, распрямление всех пальцев при небольшом их сгибании в запястно-фаланговом сочленении с приведением I пальца (рис. 497), признак явной тетании (спазмофилии). «Висячая рука» — свисание кисти при горизонтальном положении предплечья — характерна для паралича лучевого нерва, а также паралича нижнего отдела плечевого сплетения (паралич Дежерин-Клюмпке).

Подвывих головки лучевой кости у детей младшего возраста проявляется неожиданно возникающей болью и фиксацией руки в положении пронации.

**Изменения кожи кистей** см. главу 22. В этом разделе описаны лишь некоторые особые проявления.

Зеленоватые пятна на большом и указательном пальцах могут свидетельствовать о наркомании (курение сигарет с марихуаной).

Воспаление пальцев. Острое гнойное воспаление тканей пальца называется панарицием. В зависимости от локализации различают подкожный панариций (в форме подкожной флегмоны), суставной (при нагноительном процессе в суставах пальца), сухожильный (при воспалении сухожилия), костный панариций (остеомиелит фаланги) и *spina ventosa* (особая форма туберкулезного поражения фаланги).

Особенности анатомических взаимоотношений и сообщение сухожильных влагалищ между собой могут обусловить распространение воспаления с большого пальца на другие вплоть до мизинца.

Паронихий — воспаление тканей вблизи ногтевого ложа, возникает вследствие неспецифической бактериальной инфекции после ранения пальца, во время работы, при обрезании или обкусывании ногтей (рис. 498, см. цв. вкл.) или при врожденном сифилисе.

## 32.8 Особенности стоп

**Изменения кожи стоп** см. главу 22, пороки развития см. раздел 32.1.4, хромота и другие нарушения походки см. раздел 21.1.

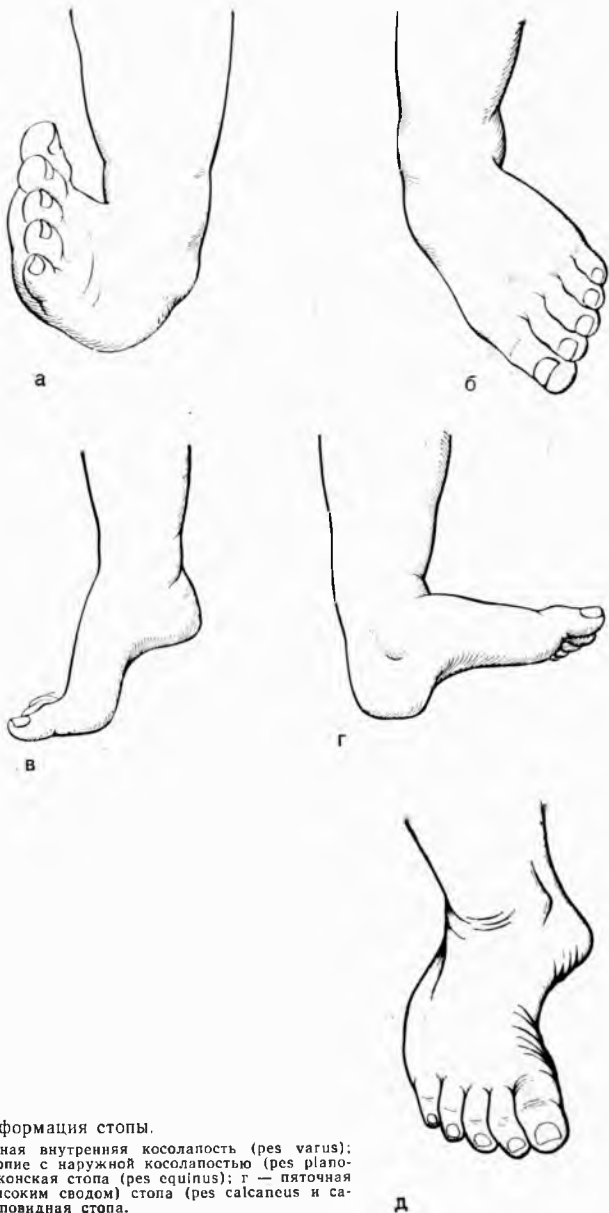


Рис. 499. Деформация стопы.

а — врожденная внутренняя косолапость (pes varus);  
 б — плоскостопие с наружной косолапостью (pes plano-  
 valgus); в — конская стопа (pes equinus); г — пяточная  
 и полая (с высоким сводом) стопа (pes calcaneus и ca-  
 vus); д — серповидная стопа.

д





Рис. 500. Отпечатки следов.  
а — нормальная стопа; б — плоскостопие.

**Деформация стоп** в детском возрасте встречается часто и бывает почти всегда врожденной (рис. 499).

**Плоскостопие** (в сочетании с наружной косолапостью) (рис. 500, 501) — уплощение свода стопы, ротация предплюсны и часто Х-образные ноги (см. рис. 499, б). Дети ходят и бегают без посторонней помощи, но многие из них часто падают. Причины плоскостопия: общая слабость соединительноткан-

ных структур, гипотония, прежде всего гипотоническая форма детского церебрального паралича, спастическая форма этого же паралича, вялый паралич, например, при полиомиелите, а также псевдоплоскостопие у детей в возрасте до 18 мес в связи с избыточно выраженной жировой подушкой на подошве (редкое явление).

**Косолапость** (эквинорусная стопа). Супинация предплюсны, общее положение стопы близко к конской стопе. Ребенок наступает на наружный край подошвы. Причины: врожденные аномалии развития, последствия сдавления стопы в периоде внутриутробного развития, последствия вялых или спастических параличей.

**Конская стопа** (см. рис. 499, в) — положение сильного сгибания стопы вследствие вялых или спастических параличей.

**Пяточная стопа** (см. рис. 499, г) — положение дор-



Рис. 501. Тяжелая форма плоскостопия, более выраженного справа, Х-образные ноги.

сальной флексии и поднятой кверху стопы в результате спастических и вялых параличей. Иногда наблюдается у новорожденных, обычно как быстропроходящее явление.

Серповидная стопа, приведенная стопа, *pes adductus* (см. рис. 499, д). Плюсна приведена внутрь по отношению к предплюсне. Причиной деформации бывают истинные пороки развития или неправильное внутриутробное положение, которое в настоящее время встречается часто. Одновременно наблюдается плоская грудная клетка.

**Полая стопа.** Продольный свод стопы очень высокий, предплюсна супинирована, плюсна пронирована. Аномалия связана с наследственной атаксией Фридрейха. Стопа Фридрейха: чрезмерно высокий свод, когтеобразные пальцы, особенно I палец, развивается преимущественно у детей школьного возраста.

**Карпопедальный спазм** — из-за спазма мышц пальцы стопы тесно прижаты друг к другу, а кисть принимает форму «руки акушера». Признак тетании (спазмофилии) наблюдается при гипокальциемии и при тетании в результате гипервентиляции (гипервентиляционная тетания).

**Боль в ногах** см. раздел 2.14.

### 33. Поперечнополосатая мускулатура

Наиболее выразительным симптомом поражения мышц является **паралич**, который может быть связан с поражением как самих мышц, так и нервов. В зависимости от уровня нервного поражения возникают спастические и вялые параличи.

Принимая во внимание факторы времени, параличи разделяют следующим образом.

**Острые параличи** — внезапно возникающие полные параличи с последующим быстрым или медленным восстановлением движений либо остающиеся без изменений.

**Хронические параличи** могут быть врожденными, возникают остро или медленно нарастают; могут долго оставаться стабильными или прогрессируют, вызывая смерть ребенка от дыхательной недостаточности и/или нарушений глотания.

**Периодические параличи** — повторно развивающиеся состояние паралича со светлыми промежутками.

Параличи разных отделов мускулатуры ставят перед врачом различные проблемы. В соответствии с этим выделяют паралич двигательных черепных нервов, паралич мышц глаза (см. раздел 25.23.11), паралич лицевого нерва (см. раздел 25.3.11), паралич глотания (см. раздел 25.20), паралич дыхательных мышц (см. раздел 3.6).

При последующем изложении паралич мышц оценивают по следующим критериям: атрофия или гипотрофия мышц, гипертрофия мускулатуры, гипотония и гипертония, вялые и спастические параличи, псевдопараличи.

### 33.1 Мышечная атрофия

**Врожденные дефекты мышц** встречаются очень редко. Они могут возникать в любом месте, но чаще приходится сталкиваться с аплазией грудных, грудиноключично-сосцевидных и/или лестничных мышц.

**Мышечные атрофия и гипотрофия.** Анатомическое расположение мышц в этих случаях нормальное, но они недоразвиты с самого начала или значительно уменьшаются в процессе последующего развития. Соответственно уменьшению массы мышц ограничивается и их функция.

Ограниченную способность мышц сокращаться называют парезом, а потерю этой способности — параличом.

Достаточно точно судить об атрофии или гипотрофии мышц при обычном физикальном исследовании можно только у худых детей со слабо развитой подкожной клетчаткой, у тучных детей сделать это трудно. Обращают внимание на тургор и степень напряжения кожи над соответствующей группой мышц. Ее дряблость может указывать на гипотрофию. Более точные данные дает измерение объема и сравнительное рентгенологическое исследование.

#### 33.1.1 Атрофия от бездействия

Длительное отсутствие движений или слабая нагрузка вызывают истончение мышц, уменьшение их массы, силы и тонуса. Сухожильные рефлексы сохраняются, но при гипотонии мышц они обычно снижены. Причины: длительный постельный режим в связи с общими истощающими заболеваниями, иммобилизация конечности при воспалительных процессах и переломах, длительное нефункционирование мышц из-за психогенного паралича.

#### 33.1.2 Миопатии

Миопатии разной степени обусловлены гипотрофией многих мышечных групп. Атрофия всей мышцы хорошо заметна в прогрессирующих случаях поражения. При прогрессирующей мышечной дистрофии уменьшение икроножных мышц маскируется усиленным отложением жира (псевдогипертрофия), но в других областях тела мышечная атрофия четко выражена.

#### 33.1.3 Поражение периферического двигательного нейрона

Парезы и параличи мышц подобного рода могут быть связаны с повреждением плечевого сплетения (травмы с переломами или без них, сдавления опухолью) и с дегенеративными и воспалительными заболеваниями нервных стволов и мотонейронов передних рогов спинного мозга (см. раздел 33.6.4).

#### 33.1.4 Поражение центрального двигательного нейрона

Повреждение центрального (первого) двигательного нейрона приводит к спастическим парезам или параличам после ликвидации начального нервного шока. У детей со спастическим церебральным параличом всегда развивается тяжелая дистрофия мышц, тонус которых повышен даже в состоянии покоя.

### 33.2 Мышечная гипертрофия

**Абсолютное увеличение массы мышц** может быть физиологическим, связанным с интенсивной тренировкой, и патологическим, генетически обусловленным, при врожденной миотонии Томсена, когда внешний вид детей отличается почти атлетизмом и они кажутся сильными.

**Ограниченная гипертрофия мышц** имеется у детей с длительными параличами после полиомиелита. Сохранившиеся мышцы или отдельные мышечные пучки гипертрофируются и частично компенсируют функцию парализованных мышц.

**Псевдогипертрофией** называют видимое увеличение массы мышц вследствие отложения жировой ткани между атрофичными мышечными волокнами при прогрессирующей мышечной дистрофии (прогрессирующая миопатия типа Дюшенна).

### 33.3 Мышечная гипотония

Признаками **мышечной гипотонии** являются положение пациента, вялая поза, расслабленная походка, свисающие плечи; растяжимость мышц при пассивных движениях конечностей, которые совершаются в необычно большом объеме (рис. 502); очень дряблая консистенция мышц при пальпации. При обследовании больных следует обращать внимание на тонус мышц в симметричных участках и группах мышц (различие тонуса по сторонам) и различие тонуса мышц рук и ног (различие по высоте).

В отличие от гипотонии мышц при мышечной гипертонии напряжение мышц в покое повышается. О **спастическом состоянии мышц** говорят тогда, когда при пассивном движении мышечное сопротивление все более нарастает.

**Ригидность** — состояние, когда высокое сопротивление мышц при пассивных движениях ощущается с самого начала и остается постоянным во время всего движения. После окончания исследования напряжение мышц быстро снижается. Приблизительное представление об этом дает сгибание свинцовой трубки.

Нормальные показатели гипотонии и гипертонии мышц изучены недостаточно, при их оценке многое зависит от опыта врача.

**Гипотония мышц** в любом случае означает снижение их грубой силы, а в иных случаях их полный паралич. В дифферен-



Рис. 502. Тяжелая гипотония и слабость соединительнотканых структур. Феномен складного ножа.

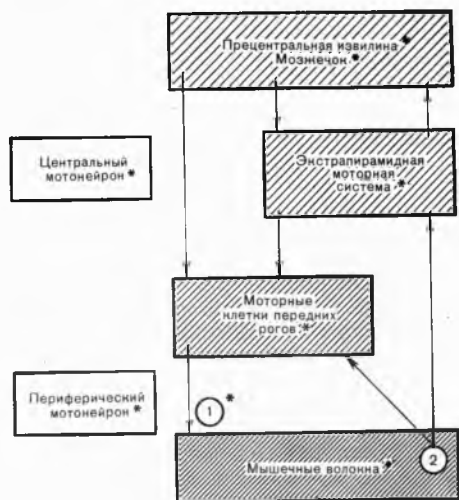


Рис. 503. Обеспечение мышечного тонуса. Взаимосвязь в местах соединения нервов и мышц.

1 — нервно-мышечный си-напс; 2 — проприорецепторы в мышце. Звездочкой отмечены места повреждения: гипотония, гипертония.

циальной диагностике имеют значение показатели тонуса мышц согласно указанным выше критериям, испытание активной грубой силы мышц, рефлексная возбудимость мышц (сухожильные, патологические рефлексy), исследование чувствительности (по показаниям), применение электромиографии, исследование ликвора, ЭЭГ и ряд лабораторных тестов.

Нервно-мышечная гипотония может возникать по разным причинам с различным механизмом воздействия на нервную систему и места передачи возбуждения с нерва на мышцу (рис. 503).

### 33.3.1 Мышечная гипотония при первичном поражении мышц

**Слабость соединительной ткани**, нередко семейная, бывает у многих детей, чаще младшего возраста, и обычно сопровождается выраженной гипотонией мышц. Характерные признаки: плохая осанка, выбухающий живот, крыловидные лопатки, плоскостопие с наружной косолапостью. Психомоторное развитие ребенка может быть нормальным. Чаще названные признаки находятся на грани нормы, поэтому перед установлением этого диагноза необходимо исключить иную серьезную патологию.

Патологические изменения в строении и в функции мышечных волокон в части случаев обусловлены генетически. Ниже приведены некоторые наиболее важные заболевания данной группы.

**Доброкачественная врожденная гипотония** (Целльвегера, Уолтона) без атрофии мышц, с их нормальной электрической возбудимостью. Сухожильные рефлексы вначале отсутствуют, затем появляются, что указывает на благоприятный прогноз (рис. 504). Обычно у таких детей отмечают слабость всей соединительной ткани.

**Врожденная мышечная дистрофия** начинается во внутриутробном периоде, ко времени рождения четко выражена. Наряду с бросающейся в глаза гипотонией мышц нарушены глотательные и дыхательные движения. В последующем развиваются контрактуры, напоминающие артрогрипоз. Содержание креатинина резко повышено. Биопсия мышц выявляет типичную патологию, подобную прогрессирующей мышечной дистрофии.

**Прогрессирующая мышечная дистрофия** (Дюшенна, Эрба и др.), прежде всего при ее развитии в раннем детском возрасте.

**Генерализованная врожденная гипоплазия мышц Краббе** (см. рис. 74). Сухожильные рефлексы выражены слабо.

**Центральнофибриллярная миопатия** (болезнь центрального



Рис. 504. Осанка в положении сидя при легкой степени гипотонии.

стержня Шая—Меджи). Врожденная структурная аномалия поперечнополосатой мускулатуры. Тяжелая гипотония и слабость проксимальных групп мышц определяются уже у новорожденных. Атрофии мышц нет, рефлексy сохранены, ребенок поздно начинает ходить.

**Гликогеноз, тип II Помпе.** Сухожильные рефлексy очень слабые или отсутствуют.

### 33.3.2 Мышечная гипотония при поражении нервно-мышечных синапсов

Окончания периферического (второго) мотонейрона повреждаются при ботулизме и миастении.

**Ботулизм.** Признаки: указание в анамнезе на пищевое отравление, нарушения глотания и речи, паралич зрачковой реакции, косоглазие, нарушения функции мочевого пузыря, в большинстве случаев групповое заболевание.

**Миастения** в различной форме. Гипотония и адинамия обнаруживаются вначале в наружных мышцах глаз и мимической мускулатуре, опускаясь затем к мышцам языка и глотки и лишь позднее ко всей скелетной мускулатуре.

### 33.3.3 Мышечная гипотония при поражении спинномозговых нервов

Речь идет в первую очередь о поражении двигательных нервов, однако гипотония может возникать и при поражении афферентных нервных волокон. Небольшой участок корешков спинномозговых нервов проходит через ликворное пространство, поэтому их поражение может сопровождаться небольшим повышением содержания белка в ликворе и цитозом. Ослабление или исчезновение сухожильных рефлексов типично для поражения данной группы.

**Острый полиневрит** развивается при дифтерии (инфекционно-токсический полиневрит во время болезни и после нее), тифе, после вирусных заболеваний и противооспенной вакцинации, при болезни Феера (акродиния).

**Хронический полиневрит** чаще осложняет сахарный диабет, алиментарные нарушения типа бери-бери и квашиоркор. Ликвор остается нормальным, возможно небольшое повышение уровня белка.

**Полирадикулоневрит Гийена—Барре.** Значительно повышен уровень белка в ликворе, цитоз нормальный или незначительно повышен.

### 33.3.4 Мышечная гипотония при поражении спинного мозга

Характерен перерыв в дуге сухожильного рефлекса, в крайнем случае наблюдается гипорефлексия. Если поражение выходит за пределы передних рогов спинного мозга, то регистрируются нарушения чувствительности.

**Спинальные амиотрофии:** детская форма Верднига—Гоффманна, юношеская Кугельберга—Веландер.

**Полиомиелит (болезнь Гейне—Медина).** Характерно острое начало обычно в рамках эндемии или эпидемии с неспецифическими гриппозными явлениями, общей адинамией, симптомами раздражения мозговых оболочек, затем развиваются параличи. В начальном периоде может быть общая гипотония с сохранением рефлексов, которые в последующем исчезают только в зонах паралича.

**Диффузный или ограниченный миелит** возникает при вирусной или бактериальной инфекции.

**Гематомиелия.** Кровоизлияния в спинной мозг возникают чаще вследствие травмы, особенно при нарушениях свертываемости крови.

**Синдром поперечного поражения спинного мозга** в результате травмы или опухоли в начальном периоде приводит к атонии и арефлексии.

**Спинальный травматический шок** вызывает преходящую гипотонию мышц.

**Генерализованный гликогеноз, тип II.** Патологическое накопление гликогена при нервно-мышечной форме гликогеноза происходит как в мышцах, так и в клетках нервных ганглиев.

### 33.3.5 Мышечная гипотония при поражении головного мозга

**Состояние после тяжелой гипоксии головного мозга** возникает перинатально или после обильной кровопотери при травме. Признаки гипотонии после этого сохраняются в течение недель и месяцев.

**Заболевания мозжечка:** агенезия или гипоплазия мозжечка, атаксия-телеангиэктазия Луи-Бар, острая мозжечковая атаксия во время инфекций и после них, опухоли и абсцесс мозжечка. При них, помимо мышечной гипотонии, отмечаются неустойчивость при пробе Ромберга, интенционный тремор, нарушения походки, адиадохокинез.

**Стволовой энцефалит,** чаще вирусной этиологии, сопровождается тяжелым состоянием с потерей сознания, рвотой, судорогами.

**Малая хорей,** заболевание экстрапирамидной моторной системы ревматического генеза.

**Акродиния (болезнь Феера, розовая болезнь).**

**Детский церебральный паралич** различного генеза: гипотонической тип (атонически-астатический синдром Ферстера) и редкий гиперкинетический тип (хореоатетоз). Сухожильные рефлексы снижены или повышены, движения сохранены.

**Синдром Целльвегера** см. раздел 19.2.2. Тяжелая общая мышечная гипотония и арефлексия с самого рождения.

**Нарушение обмена в центральной нервной системе:** ранняя детская амавротическая идиотия Тея—Сакса и метахромати-



ческая лейкодистрофия (гипотония в первые месяцы, затем спастическая тетраплегия).

**Наследственные системные заболевания центральной нервной системы**, например, наследственная атаксия Фридрейха.

**Эпилептическая энцефалопатия**, например, при мгновенных, кивательных судорогах (синдром Уеста) как следствие тяжелого повреждения мозга и миоклонически-астатическом статусе по типу *petit mal*.

**Черепно-мозговая травма**, преходящая гипотония, сохраняющаяся от 24 ч до 6 нед после травмы.

### 33.3.6 Мышечная гипотония при заболеваниях с вторичным поражением центральной нервной системы

Обмен веществ в центральной нервной системе представляет сложный комплексный процесс. Нарушение любого из его компонентов может привести к мышечной гипотонии.

**Нарушения питания**, прежде всего целиакия, муковисцидоз.

**Нарушения электролитного обмена**, гипокалиемия, идиопатическая гиперкальциемия.

**Авитаминозы**, прежде всего рахит, обусловленный недостатком витамина D.

**Псевдорахит.**

При **цинге** истинная гипотония мышц отсутствует, движения ограничены из-за боли.

**Хроническая органная патология**: цирроз печени, нефропатия с уремией, болезни сердца с сердечной недостаточностью, болезни легких (бронхоэктазы, хроническая пневмония и др.).

**Хронические болезни обмена веществ**: болезнь Рефсума (полиневритическая и атактическая гередопатия, обусловленная нарушением обмена фитиновой кислоты); окулоцереброренальный синдром Лоу; нарушения липидного обмена: абеталипопротеинемия, у грудных детей она проявляется жирным стулом, поносом, вздутием живота, дистрофией. Характерные симптомы целиакии и муковисцидоза отсутствуют. Нарушение всасывания липидов вызвано перегруженностью клеток кишечного эпителия нейтральными жирами.

**Эндокринная патология**, например, гипотиреоз.

### 33.3.7 Мышечная гипотония при конституциональных аномалиях

**Генетически детерминированные аномалии** сопровождаются гипотонией мышц в сочетании с другими характерными симптомами: синдром Марфана (арахнодактилия), синдром Элерса—Данлоса (гиперэластичность кожи), болезнь Дауна (трисомия 21), при которой гипотония мышц наблюдается прежде всего в позднем грудном возрасте, а в последующем бывает редко; трисомия 18.

### 33.4 Мышечная гипертония

Характерные признаки гипертонии мышц и их ригидности в сравнении с гипотонией см. в разделе 33.3. Мышечная гипертония у детей проявляется в особенностях осанки и походки. Привлекают внимание патологически излишние движения, особенно усиливающиеся при утомлении и возбуждении наподобие спастических состояний. Нарушается тонкая моторика рук (еда, письмо, игры) и ног (ходьба, бег), затрудняется речевая артикуляция, повышаются сухожильные рефлексy и расширяются рефлексогенные зоны, снижаются кожные рефлексy (брюшные, кремастерные).

В последующем из практических соображений спастическое состояние и ригидность мышц рассматриваются совместно под понятием «гипертония», что обусловлено особенностями взаимоотношений в нервно-мышечных синапсах (см. рис. 503).

#### 33.4.1 Мышечная гипертония при первичных заболеваниях мышц

**Миотония.** При всех 3 формах болезни: врожденной миотонии Томсена, миотонической дистрофии Куршманна—Штейнерта (дистрофическая миотония), врожденной парамииотонии Эйленбурга после сильного сокращения развивается так называемая миотоническая реакция (тоническая ригидность отдельных групп мышц, проходящая через несколько секунд и всегда слабее выраженная при повторном сокращении). Наблюдаются особенности мимики: ригидность мышц лица после крика и плача, замедленные движения век и глаз. Поражаются и мышцы конечностей, например, затруднительно вытянуть согнутую ногу. Повышенное напряжение мышц вызывают поколачивание по мышце или покалывание иглой. Пассивные движения не вызывают спастического состояния мышц.

#### 33.4.2 Мышечная гипертония при поражении нервно-мышечных синапсов

Нарушения в нервно-мышечных синапсах связаны с двумя важными заболеваниями: **отравлением стрихнином и столбняком.** Длительный спазм мышц, обусловленный токсическим поражением синапсов, по-видимому, приводит к значительному снижению порога возбудимости мышц. Приступообразные судороги при столбняке вызваны изменениями в спинном мозге.

#### 33.4.3 Мышечная гипертония при поражении спинномозговых нервов

Гипертония отдельных групп мышц — типичный симптом **менингита.** Ригидность особенно выражена в затылочных мышцах, иногда до состояния опистотонуса. Она возникает вследствие инфекционно-токсического раздражения корешков спинномозговых нервов.

### 33.4.4 Мышечная гипертония при поражении спинного мозга

Речь идет о воспалительных, травматических и неопластических поражениях.

Синдром поперечного поражения спинного мозга различного происхождения. Спустя несколько дней или недель к мышечной гипотонии присоединяется спастическое состояние.

**Миелит ограниченный или распространенный.**

**Опухоли спинальные и внеспинальные (табл. 86).**

**Гематомиелия** при травме и/или нарушениях свертывания крови.

Таблица 86. Спинальные опухоли

---

#### Группировка

##### Экстрадуральные опухоли

Саркома (чаще), липома, дизонтогенетические опухоли (тератома, дермоидные кисты)

##### Интрадуральные опухоли

Интрамедуллярные: медуллобластома, спонгиобластома, эпендимома, астроцитомы, глиомы

Экстремедуллярные: ангиома, невринома, менингиома, нейролейкемия

##### Начальная симптоматика

Боль, вынужденное или щадящее положение позвоночника, двигательные нарушения

##### Клиническая симптоматика

Парезы или спастические параличи различной тяжести.

Потеря чувствительности вплоть до синдрома полного или частичного поперечного поражения спинного мозга. Спинальная атаксия. Нарушения функции мочевого пузыря и толстой кишки. Боль

##### Диагностические исследования

Неврологические данные: парезы, состояние рефлексов, характеризующее уровень поражения

Ликвор: иногда синдром (Нонне — Фруэна) с увеличенным содержанием белка, иногда ксантохромией, незначительным цитозом; иногда клетки опухолей

Отрицательный тест Квекенштедта

Рентгенологическое исследование: рентгенография, компьютерная томография, контрастная миелография

##### Гистология и преимущественная локализация

Опухоли крестцового отдела: тератомы, липомы

Опухоли поясничного отдела: саркомы, липомы, тератомы, ангиомы, эпендимомы

Опухоли грудного отдела: саркомы (чаще на границе шейного и поясничного отделов), невриномы, медуллобластомы, эпендимомы, глиомы, лейкоэмические инфилтраты

Шейный отдел: глиомы, эпендимомы

##### Локализация опухолей в целом

Чаще в нижних отделах позвоночника

---

### 33.4.5 Мышечная гипертония при поражении головного мозга

Гипертония мышц может представлять остаточные изменения после острых заболеваний (дефектное излечение) или симптом нарушенного обмена в мозге.

Мышечная гипертония развивается после энцефалита различной этиологии, при децеребрации — тяжелом спастическом разгибании всего тела вследствие обширного глубокого поражения среднего мозга, причем гипертония мышц возникает сразу после его повреждения. После повреждения всего мозга (черепно-мозговая травма, кровоизлияние), напротив, вначале наблюдается шок с гипотонией (диасхиз). Мышечная гипертония свойственна также опухоли мозга с повреждением центрального двигательного нейрона и детскому церебральному параличу спастического типа (см. раздел 20.1), таким болезням, как лейциноз (болезнь «моча с запахом кленового сиропа»), гиперглицинемия, болезни Гоше, Тея—Сакса, Ниманна—Пика, туберозный склероз мозга (болезнь Прингла), амавротическая идиотия, болезнь Криглера—Найяра, синдром Шегрена—Ларссона, болезнь Блоха—Сульцбергера, синдром слабости и *cutis verticis gygata* (складчатая пахидермия), болезнь Стерджа—Вебера (гемиспазм), листериоз (как остаточные изменения), токсоплазмоз (как остаточные изменения).

#### 33.4.6 Другие причины мышечной гипертонии

Гипокальциемическая тетания вызывает гипертонию мышц благодаря повышению как центральной, так и периферической нервно-мышечной возбудимости. Аналогичен механизм физиологической гипертонии у грудных детей первых 4 мес жизни и патологической гипертонии мышц при тяжелых хронических нарушениях питания.

От мышечной гипертонии необходимо отграничивать **контрактуры**, для которых характерно постепенное нарастание сопротивления по мере увеличения амплитуды пассивных движений. Различают контрактуры дермогенные, десмогенные и миогенные в зависимости от того, в какой из этих тканей наиболее выражено сморщивание.

#### 33.5 Спастические параличи

Тяжелая мышечная гипертония, или спастическое состояние, значительно ограничивает движения (**спастический парез**) или делает их невозможными (**спастический паралич**, рис. 505). Клиническая картина и предпосылки развития детского церебрального паралича описаны в предыдущих разделах (см. табл. 49, этиология паралича, и табл. 50, клиническая симптоматика).

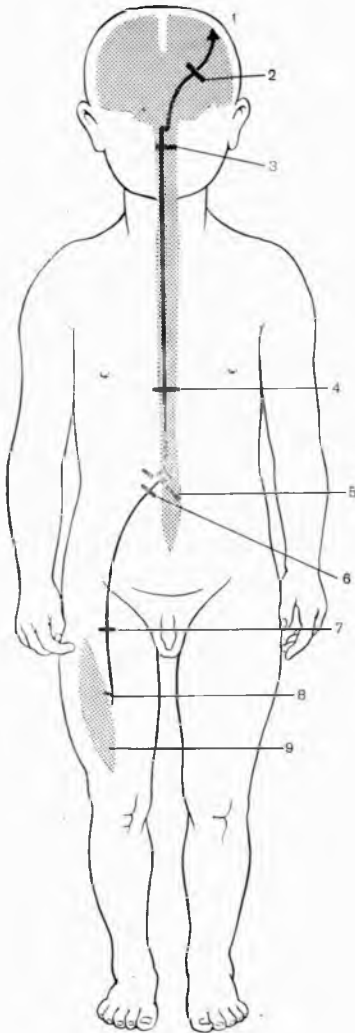
#### 33.6 Вялые парезы и параличи

При последующем изложении особых различий между парезами и параличами не проводится.

**Парез лицевого нерва** см. раздел 25.3.1, **парез мышц глаза** см. раздел 25.23.

Рис. 505. Параличи.

1 — повреждение центрального моторного нейрона (гемиплегия): в остром периоде вялый паралич, затем спастический; 2 — повреждение над перекрестом пирамидных путей: паралич на стороне, противоположной очагу поражения; 3 — повреждение перекреста пирамидных путей: паралич на стороне очага поражения; 4 — поперечный паралич: в остром периоде вялый, затем спастический; 5 — повреждение передних рогов спинного мозга: вялый паралич; 6 — повреждение двигательных корешков: вялый паралич; 7 — повреждение нервов: вялый паралич; 8 — нарушения в синапсах: вялый паралич; 9 — миопатия: вялый паралич.



На рис. 505 представлена схема развития вялых параличей. Характерными их признаками являются: гипотония и адинамия мышц, а также, как правило, отсутствие сухожильных рефлексов. Основные методы обследования больных с вялыми параличами представлены в табл. 87. Решающее значение в спорных случаях имеют биопсия мышц, электромиография и исследование электровозбудимости мышц.

### 33.6.1 Вялые параличи при первичном поражении мышц

Тяжелые парезы и параличи из-за поражения самих мышц могут быть временными (приступообразными) или постоянными.

**Прогрессирующие мышечные дистрофии** — различные формы дегенеративных миопатий, клинически выражаются прогрессирующим развитием параличей.

Мышечная дистрофия, тип Дюшенна, злока-

чественный тип паралича мышц тазового пояса. Болеют только мальчики, первые признаки появляются в возрасте до 3 лет, к 10 годам они утрачивают способность ходить. Дистрофия начинается с мышц тазового пояса, псевдогипертрофии икроножных мышц голени, распространяется вверх (отстоящие лопатки), ребенок поднимается и распрямляется с помощью рук (см.

рис. 139). Рано появляются изменения на ЭКГ (*P-pulmonale*, высокий зубец  $R_{V_1}$ , глубокий зубец  $Q_{V_5,6}$ ).

**Мышечная дистрофия, тип Беккера**, доброкачественный тип паралича мышц тазового пояса. Заболевание начинается в возрасте от 6 до 19 лет с поражения ягодичных мышц, четырехглавой и поясничных мышц, распространяется вверх и вниз медленнее, чем при типе Дюшенна.

**Таблица 87. Исследования при хронических вялых параличах**

---

**Анамнез:** заболевания у членов семьи; общая способность переносить нагрузки; снижение силы, внезапное или постепенно прогрессирующее; периодическое возникновение параличей, острые лихорадочные заболевания, боль, рвота, нарушения чувствительности

**Исследование массы мышц:** осмотр, пальпация, измерение объема, в отдельных случаях мягкая рентгенограмма, позволяющая отличить мышцы от подкожной жировой клетчатки

**Исследование силы мышц:** исследование общей силы мышц и силы отдельной мышцы

**Исследование глубоких рефлексов**

**Другие индивидуальные исследования:** исследование ликвора, электромиография, ЭЭГ, электрическая возбудимость, проводимость возбуждения по нервам, исследование глазного дна, рентгенологическое исследование позвоночника, биопсия мышц, ЭКГ

**Лабораторные исследования:** кровь — СОЭ, креатинкиназа (скрининговое исследование), лактатдегидрогеназа, аминотрансферазы, калий; моча — креатин и креатинин

---

**Мышечная дистрофия, тип Лейдена**, начинается с мышц тазового пояса. Одинаково часто поражаются мальчики и девочки в возрасте старше 2 лет.

**Плечелопаточно-лицевая миодистрофия (Ландузи—Дежерина)** начинается в возрасте от 7 до 25 лет с мышц плечевого пояса и лица (миопатическое лицо), распространяясь на нижележащие мышцы, однако способность к ходьбе теряется редко.

Активность креатинкиназы в сыворотке крови при типе Дюшенна повышена всегда, при других формах непостоянно. Активность альдолазы, лактатдегидрогеназы и аминотрансфераз повышается в различной степени.

**Псевдомиопатическому полимиозиту** свойственны прогрессирующие параличи.

**Дерматомиозит** проявляется в большинстве случаев волнообразным прогрессирующим параличом мышц. Тем не менее возможны периоды стабилизации и даже улучшения состояния.

**Генерализованная мышечная гипоплазия Краббе.** Тяжелые врожденные парезы без прогрессирования.

**Центральнофибрилярная миопатия (болезнь центрального стержня Шая—Меджи).** Тяжелые парезы, первые признаки которых обнаруживаются уже у новорожденных. Дети способны

ходить только к 4—5 годам. Заболевание не прогрессирует, атрофия мышц отсутствует, рефлексы сохраняются.

**Гипокалиемический периодический паралич.** Вялый паралич скелетных мышц, прежде всего ног, развивается внезапно при падении уровня калия в крови (до 1,5 ммоль/л). Чувствительность и сознание не нарушаются. Чаще болеют мальчики школьного возраста (доминантный тип наследования). Провоцирует пароксизм паралича обильная пища, богатая углеводами. Паралич может длиться от 10 мин до суток. На ЭКГ отмечают снижение сегмента *ST*, расширение зубца *T* и укорочение интервала *QT*. Состояние быстро улучшается после приема внутрь хлорида калия, что одновременно служит и дифференциально-диагностическим тестом.

**Периодический нормокалиемический паралич** может развиваться, например, после избыточного введения в организм калия (с фруктовым соком или с фруктами). Помогает в этих случаях употребление хлорида натрия.

**Гиперкалиемический периодический паралич, наследственная эпизодическая адинамия Гамсторп.** Гиперкалиемия до 7 ммоль/л. Приступы паралича иногда развиваются ежедневно, продолжаются до 2 ч, начинаясь с ощущения тяжести в конечностях. Наблюдаются симптомы миотонии лицевой мускулатуры и языка (образованье углубления при поколачивании). Внутривенное введение глюконата кальция быстро устраняет паралич, что может служить критерием дифференциальной диагностики.

### 33.6.2 Вялые параличи при нарушении нервно-мышечных синапсов

Нарушения в нервно-мышечных синапсах лежат в основе патогенеза следующих заболеваний.

**Миастения.** Первые симптомы обнаруживаются со стороны черепных нервов, в последующем и в других областях.

**Ботулизм.** Отравление пищевыми продуктами, содержащими токсин *Clostridium botulinum*. Признаки: головная боль, тошнота, сухой язык, затруднение при глотании, двоение в глазах, нарушения речи, адинамия, птоз и мидриаз, паралич мочевого пузыря и прямой кишки. Сознание остается ясным, но коммуникабельность значительно снижается из-за нарушения мимики и речи.

**Клещевой энцефалит (клещевой паралич).**

### 33.6.3 Вялые параличи при поражении периферических нервов

Токсические, воспалительные, аллергические и травматические воздействия на периферические нервы приводят к парезам и параличам.

Поражение одного двигательного нерва, например, лицевого, отводящего или диафрагмального.

**Неврит, полиневрит, полирадикулит** приводят к смешанным, чувствительным и двигательным, расстройствам, но обычно преобладают последние. Дети старшего возраста жалуются на парестезии, боль в мышцах, по ходу нервов, в иных случаях наблюдаются мышечные подергивания. Причины поражения приведены в табл. 88. Прогноз, как правило, благоприятный.

Таблица 88. Причины полиневрита, полиневропатии, полирадикулоневрита (синдром Гийена — Барре)

---

<b>Бактериальные инфекции:</b> дифтерия, тиф, дизентерия, ангина и др.
<b>Вирусные инфекции:</b> herpes zoster, ветряная оспа, корь, инфекционный мононуклеоз, Коксаки-вирус
<b>Другие возбудители:</b> малярийные плазмодии, трепонемы, лептоспиры
<b>Обменные нарушения:</b> сахарный диабет, уремия, синдром мальабсорбции, дефицит витамина В
<b>Прививки:</b> против полиомиелита, бешенства, оспы, дифтерии, столбняка, коклюша, краснухи; введение лечебных сывороток
<b>Экзогенные интоксикации:</b> ботулинический токсин, тяжелые металлы (свинец, таллий, ртуть), органические вещества (углеводород, четыреххлористый углерод), медикаменты (дифенин, барбитураты, винкристин и др.)

---

При полиневрите обычно выражена болезненность нервного ствола при надавливании. Полирадикулоневрит (синдром Гийена—Барре) отличается своеобразной белково-клеточной диссоциацией в ликворе: повышение уровня белка до 300 мг % при низком цитозе. Прогрессирующий восходящий паралич Ландри возникает при тех же условиях, что полиневрит и полирадикулоневрит. Угрожающий жизни паралич дыхательных мышц может возникать у детей в течение нескольких часов.

**Нижний паралич плечевого сплетения** (тип Дежерин-Клюмпке) типичен для родовой травмы и возникает при поражении нижней части плечевого сплетения ( $C_7$ — $Th_1$ ). Предплечье и пальцы утрачивают способность к движениям (рис. 506). Одновременно на стороне поражения может отмечаться синдром Горнера (миоз, птоз, энофтальм).

**Верхний паралич плечевого сплетения** (тип Дюшенна—Эрба) такого же происхождения, как и паралич Дежерин-Клюмпке, наблюдается чаще и касается корешков  $C_5$ — $C_6$ , иногда  $C_4$ . Этим объясняются слабость в области плечевого и локтевого суставов, сохранность



Рис. 506. Паралич нижней части плечевого сплетения (Дежерин-Клюмпке).



движений пальцев и сухожильных рефлексов кисти, частое сопутствующее нарушение функции диафрагмы (синдром удушья, цианоз и одышка, парадоксальные движения диафрагмы на больной стороне).

### 33.6.4 Вялые параличи при поражении передних рогов спинного мозга

Клетки передних рогов спинного мозга, а также их эквиваленты — ядра черепных нервов в продолговатом мозге и в области моста — поражаются по следующим причинам.

**Врожденная аплазия двигательных ядер мозга — синдром Мебиуса:** паралич лицевого, глазодвигательного и блокового нервов.

**Полиомиелит (болезнь Гейне—Медина).** Заболевание вызывает вирус 3 типов (тип I, Brunhilde; тип II, Lansing; тип III, Leon). Параличи возникают вследствие тяжелого поражения нервных клеток передних рогов спинного мозга (и ядер черепных нервов в стволе мозга). Соответственно параличи бывают не только спинальными, но и бульбарными и понтинными (мостовыми). Поскольку заболевание может развиваться не только у детей, то традиционное название «детский паралич», или «полиомиелит», правильнее было бы заменить названием «болезнь Гейне—Медина». В отличие от полиорадикулоневрита параличи бывают асимметричными без нарушения чувствительности, вначале может быть боль в мышцах. В настоящее время встречаются лишь отдельные случаи болезни и небольшие эндемии. В прошлом заболевание часто было эпидемическим, особенно в летние месяцы. Характеристика стадий заболевания приведена на рис. 507. Паралитическая стадия развивается не у всех заболевших. Считается, что нарушение движений возникает лишь у одного из 500 заболевших.



Рис. 507. Течение, стадии, клинические формы полиомиелита.

Тяжесть полиомиелита зависит от локализации, распространенности и выраженности параличей. Изолированный паралич лицевого нерва — одно из наиболее легких и обратимых проявлений полиомиелита. Распространенные параличи конечностей обычно оставляют после себя тяжелые последствия. Периферический паралич дыхательных мышц называют «сухой» дыхательной недостаточностью: гиперсекреция в бронхах отсутствует. Центральный паралич дыхательных мышц и паралич глотания обычно развиваются одновременно в рамках наиболее тяжелой бульбарно-понтинной формы болезни. Из-за диффузного воспалительного отека (полиоэнцефалит) нарушения сознания развиваются почти у всех детей. Раздражение секреторных центров вблизи ядер блуждающего нерва приводит к гиперсаливации и гиперсекреции бронхиальных желез, и дыхательная недостаточность становится «влажной». Наблюдается восходящий паралич Ландри, поражающий дыхательные мышцы (межреберные мышцы, диафрагма) и распространяющийся иногда до бульбарных центров.

Цереброспинальная жидкость прозрачная, давление ее слегка повышено, цитоз от 20 до 1500/3 (вначале сегментоядерные нейтрофилы, их вскоре сменяют лимфоциты). Дифференциальную диагностику по данным исследования ликвора см. в табл. 52.

Возбудителя обнаруживают в ликворе, фекалиях и смывах из горла. В крови повышается титр комплементсвязывающих и нейтрализующих антител.

Другие энтеровирусные инфекции, **Коксаки В-**, и **ЕСНО-вирусы**, вызывают абактериальные менингиты, иногда с быстро проходящими параличами. Дифференциальная диагностика возможна только на основании серологических исследований, культивирования вирусов на специальных средах, обычно относительно поздно. Полирадикулит отличается характером параличей и более высоким уровнем белка в ликворе. При полиневрите в цереброспинальной жидкости отсутствует плеоцитоз. Периодический паралич исключают по данным анамнеза и терапевтических тестов (введение калия при гипокалиемии и глюконата кальция при гиперкалиемии).

**Миелит.** Этиология и симптоматика миелита позволяют четко отграничить его от описанного выше острого полиомиелита. В клинической картине миелита отмечают не только вялые параличи, но и выпадение чувствительности. Быстрое внезапное развитие параличей при полиомиелите (так называемые утренние параличи) не характерно для миелита. Параличи при миелите имеют иную этиологию и развиваются обычно на протяжении многих дней. Диагноз поперечного миелита устанавливается тогда, когда он распространяется по всему поперечному сечению спинного мозга с нарушением чувствительности и параличами. При параличе Ландри прогрессирующее распространение параличей идет в восходящем

направлении. Вначале параличи вялые, спустя некоторое время они могут стать спастическими.

Причины миелита: бактериальный менингомиелит при распространении бактериальной инфекции с соседних органов или гематогенным путем; очаговый метастатический миелит при септическом эндокардите, остеомиелите или сепсисе; перивенозный очаговый энцефаломиелит как осложнение вирусной инфекции (корь, эпидемический паротит, ветряная оспа, натуральная оспа, краснуха и др.) или следствие вакцинации (против оспы, бешенства). Обнаружение и идентификация возбудителя миелита может потребовать дней и недель, поэтому можно ориентироваться на изменения ликвора, которые в известной степени отражают этиологию процесса, и тщательно выявлять другие неспецифические симптомы, облегчающие установление этиологического диагноза миелита.

**Наследственная спинальная амиотрофия Верднига—Гоффманна.** Ранняя детская форма амиотрофии — наследственное заболевание, вероятно, с аутосомно-рецессивным типом наследования, возникает внутриутробно или в первые месяцы жизни. Характерны резкая мышечная гипотония, слабая мимика, малоподвижность конечностей, арефлексия. Дыхание брюшного типа осуществляется только диафрагмой, поскольку межреберные мышцы парализуются очень рано. Важный симптом — фасцикулярные подергивания языка. Существует значительная опасность инфекции дыхательных путей, особенно часто развивающейся в ранние сроки. Поздняя детская форма амиотрофии начинается в возрасте от 3 до 6 лет. Наследственная ювенильная спинальная атрофия мышц Кугельберга—Веландер в противоположность амиотрофии Верднига—Гоффманна развивается позднее, в первом—втором десятилетиях жизни. Ее клиническая картина напоминает симптоматику прогрессирующей мышечной дистрофии с параличом мышц тазового пояса, которая начинается раньше, у детей младшего возраста.

**Сирингомиелия и сирингобулбия.** Хронический, медленно прогрессирующий деструктивный процесс приводит к возникновению удлинённых полостей в спинном мозге (преимущественно в шейном отделе) или в продолговатом, начинается в детском возрасте, но выраженные его симптомы возникают только во втором—третьем десятилетиях жизни. Клиническая симптоматика разнообразная, как при спинальных опухолях, и включает вначале симметричные нарушения чувствительности пальцев рук (или стоп), парезы и параличи мышц рук (или ног). Разрушение пирамидных путей ниже места поражения спинного мозга приводит к спастически-атактическим нарушениям походки или спастическим параличам. У многих детей развивается тяжелый кифосколиоз.

**Опухоли спинного мозга** разделяют на экстра- и интраду-

ральные (см. табл. 86). В свою очередь интрадуральные опухоли подразделяют на растущие интра- и экстрадурально. Начальные симптомы выражаются в нарушениях чувствительности и движений. Диагноз устанавливают на основании неврологического исследования, рентгенологических данных, типичных нарушениях циркуляции ликвора (блокада ликворооттока) и по результатам гистологического исследования самой опухоли. Спинальные опухоли чаще локализуются в нижних отделах спинного мозга (в противоположность сирингомиелии).

Клиническая картина, характерная для экстрадуральных спинальных опухолей, может наблюдаться при воспалительных процессах в позвоночнике (спондилит стафилококковый, туберкулезный и др.), при переломе позвоночника (тел, дужек или отростков позвонков) с избыточным образованием костной мозоли. Диагноз уточняют рентгенологическим исследованием.

**Эпидуральный абсцесс** возникает гематогенным путем (фурункулы, гнойная ангина, остеомиелит) или при распространении процесса с соседних органов (остеомиелит позвоночника, кожные синусы). Возбудителем чаще бывает стафилококк. Процесс в рыхлой соединительной ткани между твердой мозговой оболочкой и надкостницей спинномозгового канала в позвоночнике может распространяться на много сегментов и чаще локализуется дорсально. При последовательной люмбальной пункции в случае люмбального расположения абсцесса вначале получают гной (из полости абсцесса), а затем воспалительно измененный ликвор. При высоком расположении абсцесса, нарушающего циркуляцию ликвора, из поясничного прокола получают ликвор замкнутого пространства (высокое содержание белка и высокий воспалительный цитоз), при субокципитальной пункции получают чистый ликвор.

**Гематомиелия, миелит локальный и распространенный** проявляются картиной смешанных двигательных и сенсорных нарушений, при этом двигательные нарушения диагностируются увереннее и раньше. От спинальных опухолей они отличаются анамнезом, характером ликвора (соответственно кровянистый или воспалительный) и отсутствием локальных рентгенологических симптомов, а нарушения чувствительности позволяют исключить полиомиелит.

**Спинальный арахноидит.** Рубцовые уплотнения спинномозговой оболочки или ее кистозные изменения могут быть результатом гнойного менингита либо сопутствующим симптомом экстрадурального воспалительного процесса. Вначале появляется сегментарная боль, затем иногда двигательные нарушения. Диагноз устанавливают с помощью компьютерной томографии или миеелографии, выявляющих ограниченное сужение экстрадурального пространства. При исследовании ликвора ниже места сужения иногда находят ликворный блок либо остаточные воспалительные изменения.

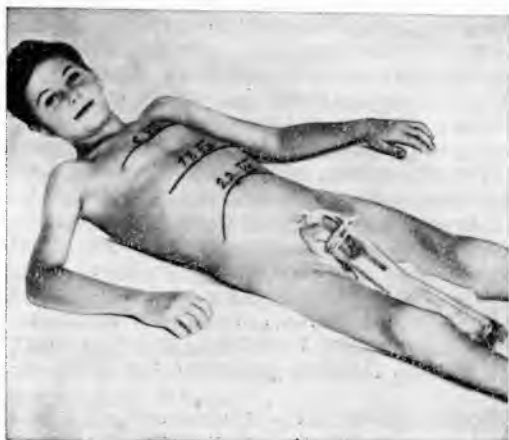


Рис. 508. Поперечный миелит после вакцинации. Фаза улучшения, сохраняются параличи ног, обусловившие позднее их укорочение.

**Менингомиелоцеле.** Установление диагноза облегчается при других аномалиях развития, например, незаращении дужек позвонков.

**Синдром поперечного поражения спинного мозга** в начальной фазе проявляется спинальным шоком: арефлексией, вялыми параличами, полным выпадением чувствительности, тазовыми расстройствами продолжительностью от 3 дней до 6 нед. В дальнейшем развиваются вначале нарастающие, затем стабильные спастические явления с патологически повышенными рефлексиями (спинальная спастика). На коже парализованных областей тела очень быстро образуются пролежни. Верхняя граница двигательных, чувствительных и рефлекторных нарушений соответствует нижней границе сохранной функции спинного мозга. Каждый случай синдрома поперечного поражения спинного мозга является трагедией для больного. Диагностировать его необходимо в течение нескольких часов, чтобы своевременно провести медикаментозное или хирургическое лечение.

Причины поперечного поражения спинного мозга самые разнообразные.

Воспалительные поражения спинного мозга (поперечный миелит, рис. 508).

Травма, в частности родовая, возникающая чаще при осложненных родах (тазовое предлежание, поперечное положение плода). Наиболее опасны преждевременные роды. Из-за высокой эластичности связочного аппарата травма не всегда распознается своевременно. Травмируется при родах чаще шейный отдел спинного мозга. Вначале развивается картина спинального шока с распространенными вялыми параличами, арефлексией. Особое внимание должна привлекать дыхательная недостаточность (белая или синяя асфиксия). Неврологические

изменения и рентгенологическое исследование грудной клетки помогают избежать ошибочного диагноза. Чаще в подобных случаях предполагают болезнь гиалиновых мембран. Если ребенок остается живым, то на 2-й неделе появляются сухожильные рефлексы с нижних конечностей, а через несколько недель развивается спастическое состояние.

Паралич при несчастном случае, чаще при падении с высоты, особенно на голову. На рентгенограммах могут обнаруживаться переломы и вывихи позвонков. Рентгенологическая картина позвоночника при травмах с трудом поддается интерпретации, поэтому желательно непосредственно сопоставлять рентгенограммы позвоночника травмированного и здорового ребенка. Ликвор после травмы часто кровянистый, однако таким он бывает и после легкого ушиба ребенка со спинальной опухолью (например, ангиомой). Большое значение имеет последующее исследование ликвора. Увеличение содержания белка и плеоцитоз позволяют думать о воспалительных и неопластических изменениях (ликворный блок, отрицательная проба Квекенштедта) и уточнить роль травмы как выявляющего фактора.

Опухоли спинного мозга (см. табл. 86). Наиболее важное диагностическое значение имеет исследование ликвора (ликворный блок, атипичные клетки). Уточняют характер опухоли и ее локализацию рентгенологическим исследованием, обращая внимание на локальные изменения позвонков, отложение извести в опухоли, гематологическим исследованием (лейкоз). В определенных случаях решающее значение имеют исследования других органов, особенно обнаружение других локализаций опухоли (рис. 509), например, при пиелографии, на рентгенограммах черепа и конечностей (обнаружение хлоромы в височной кости, см. рис. 278), и биохимическое исследование (определение катехоламинов, тест с  $^{131}\text{I}$ -метайодбензилгуанидином).

### 33.6.5 Вялые параличи при поражении центрального мотонейрона

Вялые параличи при центральных поражениях развиваются в начальном периоде, в фазе спинального шока (острая гемиплегия, гемипарез, синдром поперечного поражения спинного мозга) — **диасхиз**. Такое состояние продолжается от нескольких дней до недель, затем сменяется спастическими параличами.

Причины **синдрома поперечного поражения спинного мозга** см. раздел 33.6.4.

Причиной **острого гемипареза** чаще являются кровоизлияния, эмболии и тромбозы сосудов мозга.

**Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура, болезнь Мошкович**. Развернутая картина болезни включает тромбоцитопеническую пурпуру, гемолитическую анемию, лихорадку и летучие нестойкие нарушения центральной нервной системы.



Рис. 509. Сколиоз при врожденной нейробластоме на уровне  $L_1$ , преимущественно справа.

Опухоль излечена операцией и облучением. Смещение  $L_1$  привело к поперечному параличу либо в пренатальном периоде, либо во время родов. Остатки контрастной массы в спинномозговом канале.

Тромбозы вызывают головную боль, головокружение, припадки судорог, спутанность сознания, асимметричные параличи и даже гемиплегию; нестойкость этих нарушений является важным диагностическим признаком, позволяющим исключить кровоизлияние как причину паралича.

### 33.7 Психогенные параличи

Внезапное паралитическое состояние развивается преимущественно у девочек пубертатного возраста в связи со сложными жизненными ситуациями и попыткой преодолеть внешние затруднения (**конверсионный невроз**).

Психогенную природу таких параличей можно предположить на основании следующих фактов: затруднение при сложных комплексных движениях (стояние, ходьба, разговор) и в то же время сохранение простых движений с участием тех же мышц; изменения тонуса в «парализованных» группах мышц, например, во время подъема из постели мышцы напряжены, но они становятся вялыми, как только стопы коснутся пола; зоны выпадения чувствительности не совпадают по топографии с двигательными нарушениями; выраженная де-

прессия, страдальческое выражение лица или подчеркнуто демонстративное выражение долготерпения; указания на житейские неурядицы в высказываниях больного, при опросе третьих лиц (проблемы в школе, во взаимоотношениях с друзьями и подругами, невыполнимые требования и запросы, например, в сексуальной сфере). Психогенный характер изменений подтверждается тщательным систематическим неврологическим исследованием, отсутствием изменений в ликворе, нормальными показателями ЭЭГ и глазного дна.

### 33.8 Псевдопараличи

К псевдопараличам относятся **психогенные параличи** (см. раздел 33.7) и **болевые параличи**. После травм и при воспалительных процессах у детей создается впечатление неподвижности конечности, что заставляет заподозрить истинный паралич. Болевые параличи наблюдаются при таких заболеваниях, как остеомиелит, переломы, эпифизеолиз, растяжение сустава (у новорожденных перелом ключицы имитирует картину паралича руки); вывихи, в том числе подвывих головки лучевой кости (Шассеньяка); цинга с множественными поднадкостничными кровоизлияниями; врожденный сифилис, паралич Парро из-за распространенного остеохондрита и остеомиелита; лейкозы, сопровождающиеся болью в костях, в иных случаях ревматизм и артриты.



# АКУСТИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ У БОЛЬНЫХ ДЕТЕЙ (главы 34—37)

## 34. Изменения голоса

**Крик ребенка** как проявление боли и выражение недовольства см. раздел 2.2.

**Тихий слабый голос** характерен для тяжелого общего состояния ребенка, тяжелой одышки, для пугливого робкого ребенка.

**Голос высокой тональности**, напоминающий крик котят, характерен для синдрома кошачьего крика.

**Гнусавость** см. раздел 35.2.

### 34.1 Охриплость голоса

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

**Острая инфекция слизистой оболочки гортани:** острый вирусный ларингит, гриппозный круп (вирусный стенозирующий ларинготрахеит), дифтерийный круп.

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

**Изменения голосовых связок иного происхождения:** сухость дыхательных путей при преимущественном дыхании через рот; синдром крупа вследствие сильного загрязнения воздуха, прежде всего раздражающими газами; невоспалительный отек слизистой дыхательных путей при заболеваниях, сопровождающихся гипопротенемией; гипотиреоз, при котором гипотиреоидный отек голосовых связок обуславливает хриплый, низкий «хрюкающий» голос; опухоли голосовых связок, преимущественно папилломы, узелки; паралич голосовых связок, например, при поражении возвратного нерва или функциональных нарушениях (фонастения).

Нефизиологические взаимоотношения при образовании звука приводят к перенапряжению голосовых связок. Голос как бы

«перехватывает». После длительного разговора появляются охриплость и утомление.

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

## 35. Нарушения речи

Физиологическое развитие речи отражено на рис. 510. Отдельные его фазы закономерно следуют друг за другом и тогда, когда поздно начинается или затягивается это развитие.

### 35.1 Замедленное развитие речи

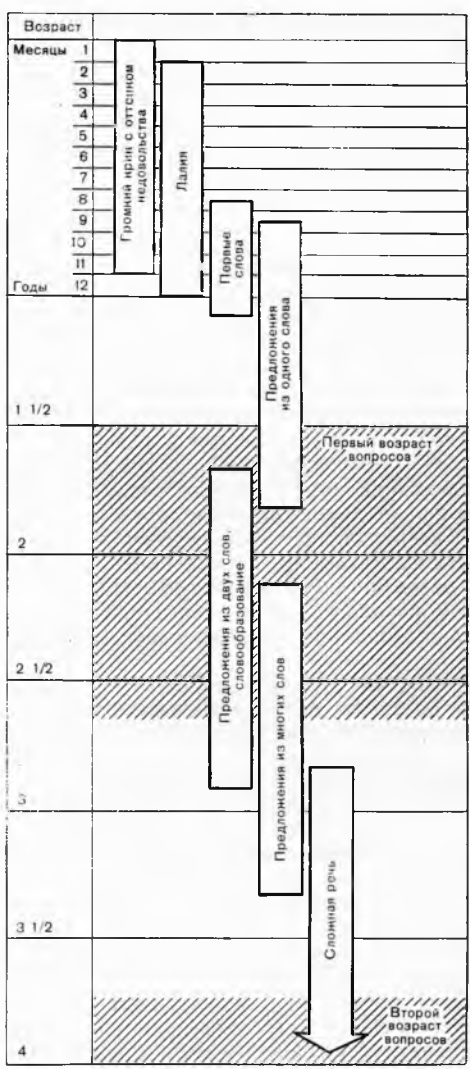
Развитие речи ребенка зависит от его правильно сформированных органов речи, примеров речи (обучения) и от внешних и внутренних побуждений к речи. Трудности в развитии речи и ее нарушения могут быть связаны с каждым из указанных факторов. При распознавании замедленного развития речи должен учитываться широкий диапазон физиологических колебаний в сроках такого развития, при этом необходимо полное неврологическое и аудиологическое обследование ребенка. Степень отставания в развитии речи бывает различной. В зависимости от характера патологических состояний развитие речи у ребенка или задерживается, или она вовсе не формируется.

**Нарушение слуха** — наиболее частая причина отсутствия речи или задержки ее развития, поэтому исследование слуха является важнейшим начальным обследованием ребенка.

**Повреждения мозга** различной этиологии. Как правило, при них развиваются и другие признаки мозговых нарушений: задержка психомоторного развития, спастические парезы, слабоумие. Дифференциальную диагностику в таких случаях проводят с учетом критериев, применяемых при дифференциальной диагностике слабоумия. При врожденных нарушениях обмена веществ замедленное развитие речи служит признаком прежде всего гистидинемии.

**Психогенные причины.** Запаздывает развитие речи у детей с аутизмом. У других детей приходится сталкиваться с ленью говорить, обусловленной положением ребенка в семье (чаще самый маленький), его робостью и застенчивостью (конституциональный или реактивный симптом), а также мутизмом (экзогенно обусловленное нарушение поведения), когда ребенок реагирует молчанием на всех или на определенных людей. Мутизм отличается от глухонемой и немой при сохранном слухе тем, что дети раньше могли говорить, а при частичном мутизме они говорят без затруднений лишь с некоторыми людьми.

Рис. 510. Нормальное развитие речи.



## 35.2 Косноязычие, дислалия

Косноязычие означает неспособность произносить или правильно образовывать определенные звуки и звукосочетания. При этом звуки неправильно произносятся, пропускаются или накладываются друг на друга. Подобные наиболее распространенные нарушения произношения в нормальных условиях составляют один из этапов в развитии речи ребенка. Однако в возрасте старше 4 лет они рассматриваются как патологическое состояние.

При дифференциальной диагностике необходимо иметь в виду органические пороки речевого аппарата: пороки развития губ, расположения зубов, дефекты неба и языка. Правда, чисто органические причины нарушения речи встречаются очень редко.

**Изолированное косноязычие.** Нарушение относится только к отдельным согласным звукам.

**Множественное косноязычие.** Дети неправильно произносят многие согласные звуки, в таких случаях речь идет о тяжелом патологическом состоянии. Дети поздно начинают говорить, отстают в общем и психическом развитии.

**Шепелявость** — наиболее частая форма косноязычия: неправильное произношение шипящих звуков («с», «ш», «кс», «ц»). Вместо этих звуков образуется нечто вроде переднего «х». Причиной нарушения часто являются снижение звуковосприятия — нейросенсорная (перцептивная) тугоухость, затем аномалии челюстного аппарата (прогнатия, открытый прикус, перекрестный или покрывающий прикус) и большой просвет между зубами, который при их смене у детей может сыграть неблагоприятную роль, предрасполагая к шепелявости.

**Косноязычие при звуке «л».** Произношение звука «л» затруднительно, напоминает скорее другие звуки, «д», «н» и даже «т».

**Картавость** — вместо нормального языкового звука «р» произносится язычковое «р», которое звучит как «л» или «а».

**Готтентотизм** — наиболее тяжелая степень косноязычия, когда речь ребенка невозможно понять. Почти все эти дети страдают выраженным слабоумием.

**Гаммацизм, косноязычие при небном произношении звуков** — также наиболее частое нарушение, когда звук «г» опускается или заменяется звуком «д».

**Гнусавость, ринолалия.** При закрытой ринолалии звуки «м» и «н» имеют закрытое звучание («речь при хроническом насморке») вследствие сужения полости носа и носоглотки. При открытой гнусавости нечетко звучат звуки «т», «п», «б», «д» и «г» вследствие расщелины неба, утолщения, укорочения или паралича мягкого неба. О приобретенной

гнусавости (например, паралич мягкого неба) можно говорить тогда, когда до нее речь ребенка была нормальной.

### 35.3 Заикание, дисфемия

Заикание — спазмообразное нарушение речевой координации, плавности речи различной степени — от легкой задержки в начале речи до полной неспособности говорить так, чтобы речь была понятной. В тяжелых случаях заикания речь сопровождается усиленной мимикой и движениями рук и даже ног.

**Заикание в процессе развития речи.** Легкое заикание у детей младшего возраста можно рассматривать как физиологическое явление. Оно связано со стремлением ребенка сразу выразить больше, чем он способен сказать. Чем раньше ребенок начинает говорить с заиканием, тем больше опасность его рецидива в будущем.

**Невротическое заикание.** Страх перед выступлением, речью, перед произнесением отдельных звуков и робость резко усиливают заикание в ситуациях, связанных с повышенной психической нагрузкой. Заикание усиливается также, если заикающийся или его собеседник концентрируют внимание на этом нарушении.

Условия жизни заикающегося ребенка часто характеризуются его частыми перегрузками в семье, недостаточным вниманием к ребенку и отсутствием готовности выслушать его, неразумными попытками воспитывать ребенка по кем-то ранее выверенному способу. Значение школьных перегрузок в развитии заикания проявляется в том, что второй подъем частоты заикания приходится на первые школьные годы.

### 35.4 Скороговорка, тахилалия

Тахилалия, или тахифемия в противоположность заиканию — такое функциональное нарушение речи, при котором она становится слишком торопливой; из-за этого искажаются звуки, как бы проглатываются отдельные слоги и целые слова. Носитель этого нарушения не или едва осознает его. Тахилалия наблюдается при нарушении дыхания, нефизиологических перерывах интонаций, концентрированной речевой последовательности. Когда ребенок начинает контролировать себя и следить за своей речью, она заметно улучшается. При заикании в таких случаях, наоборот, речь ухудшается. На иностранном языке дети с тахилалией говорят лучше, дети с заиканием хуже.

### 35.5 Аграмматизм, дисграмматизм

В данном случае дело идет о нарушении способности к грамматическому построению речи. **Физиологический аграмматизм** характеризуется трудностями в начале развития речевых навыков.

**Патологический дисграмматизм** выражается в стойкой слабости языкового чутья, более или менее выраженной.

**Эхолалия** — привычное повторение отдельных слогов или отдельных слов, наблюдается скорее у неуверенных в себе или слабоумных детей.

### 35.6 Острое нарушение речи

В данном разделе речь идет не о тех нарушениях голоса, которые возникают, например, в связи с острыми инфекциями дыхательных путей и описаны в главе 34. Под острым нарушением речи понимают расстройство артикуляции и точного подбора слов (дизартрия), всегда связанные с центральными нарушениями. Речь больных становится нечеткой, смазанной, выбор слов не всегда правильный, не соответствует ходу мыслей, нелогичный и бессвязный (спутанная речь). Описанные нарушения прямо или косвенно обусловлены воздействием на центральную нервную систему при следующих патологических состояниях.

**Экзогенные интоксикации** седативными средствами, алкоголем, атропином (также из ядовитых растений), психотропными препаратами, галлюциногенами (ЛСД, мескалин, ДОМ), гашишем и марихуаной, вдыханием паров бензина, эфира, ацетона и др.

**Энцефалит и кровоизлияние в мозг** травматического и нетравматического происхождения. Сотрясение и/или ушиб мозга.

**Недостаточность кровообращения различного происхождения, острая анемизация.**

**Обменные нарушения**, прежде всего гипогликемия различного генеза; **прекоматозные состояния** на почве диабета, гепатопатии, уремии; **тяжелый гипертиреоз.**

**Психомоторный эпилептический припадок, аура перед большим эпилептическим припадком или период после такого припадка, приступ мигрени.**

**Горная или высотная болезнь.** Гипоксемия при подъеме на большую высоту в сочетании с физической нагрузкой, а иногда и с гипогликемией. Определенную роль при этом играет также гипервентиляция.

**Наркомания.** Синдром острой абстиненции.

### 35.7 Немота при сохранении слуха

Подобное нарушение можно констатировать тогда, когда у ребенка старше 4 лет, несмотря на нормальный слух и соответствующее возрасту развитие интеллекта, отсутствует речь. В большинстве случаев при этом нарушена не только способность произносить слова, но и воспринимать их. Понятие «немота без глухоты» не является диагнозом, а означает только определенный синдром.

## 35.8 Глухонмота

Развитие речи связано со слухом. При глухоте речь может полностью отсутствовать. Кроме того, такие дети лишены многих возможностей для совершенствования своих физических и интеллектуальных способностей, поэтому наряду с немотой часто развивается умственная отсталость.

Тугоухость бывает врожденной и приобретенной. Соответственно этому ребенок либо поздно начинает говорить, либо после начального периода нормального развития он утрачивает способность к дифференцированной мелодичной речи. Сохранность слуха определяет тонкость и осмысленность речевой мелодии.

**Причины врожденной тугоухости** и как следствие **глухонмоты**: аплазия ядер VIII пары черепных нервов (синдром Мебиуса); пороки развития внутреннего уха, его повреждение во время родов вследствие кровоизлияния; эмбриопатия с разрушением внутреннего уха, например, при краснухе у матери; ядерная желтуха новорожденных с поражением внутреннего уха; токсоплазмоз у плода; гипоксия во время беременности или родов, эндемический кретинизм.

**Поздняя глухота** возникает вследствие менингококкового или туберкулезного менингита в случае их поздней диагностики и недостаточного лечения, тяжелого двустороннего среднего и/или внутреннего отита, прежде всего после кори, скарлатины, эпидемического паротита и herpes zoster, а также вследствие кровоизлияния во внутреннее ухо в результате травмы.

## 36. Кашель и чиханье

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

**Чиханье** возникает при раздражении слизистой оболочки носа. Воздушный поток под повышенным давлением, как при кашле, выходит через нос, чиханье можно назвать кашлем через нос.

### 36.1 Кашель

Различают следующие типы кашля.

**Фарингеальный кашель.** Скопление слизи у входа в гортань или сухость слизистой оболочки глотки вызывают короткие, обычно повторные кашлевые толчки. Их называют покашливанием, подчеркивая легкий характер. Причиной покашливания могут быть острый или хронический фарингит, легкая форма брон-

хита, закрепившаяся привычка (наподобие тика), сформировавшаяся во время или после бронхита и синусита.

**Простой влажный кашель** — слабый средней громкости кашель, возникающий при раздражении слизистой оболочки бронхов при бронхите, синусите, бронхоэктазах (часто возникает также упорный кашель, напоминающий коклюш; по утрам мокрота отходит полным ртом); при застойном бронхите (сердечная недостаточность), бронхите курильщика у некоторых юношей; при пищеводно-трахеальном свище у новорожденных. При наличии такого свища ребенок начинает кашлять сразу после первого глотка пищи и кашляет при каждом последующем кормлении. Могут развиваться цианоз и тяжелое удушье. Различные типы пищеводно-трахеального свища описаны в разделе 43.4.1. При H-образном свище наступает переполнение желудка воздухом.

**Простой сухой кашель**, нехарактерный кашель почти постоянной тональности без отхождения мокроты. Обычно такой кашель называют раздражающим. Он возникает в начальной стадии бронхита, при ларингите, ларинготрахеите, спонтанном пневмотораксе, аспирации инородного тела (сразу после аспирации развиваются цианоз и удушье, в последующем длительное время сохраняется упорный, иногда приступообразный кашель, напоминающий коклюш), при поражении прикорневых лимфатических узлов туберкулезом или неходжкинскими лимфомами, при воспалении реберной плевры (кашель возникает при каждом глубоком вдохе).

При переходе с холодного воздуха в теплое помещение кашель может возникать у здоровых детей. Исследование наружного слухового прохода с помощью слуховой воронки сопровождается коротким кашлем (физиологический рефлекс с блуждающего нерва). Кашель возникает при общем возбуждении и связанном с ним учащении дыхания.

**Прерываемый, подавляемый (купируемый) кашель.** Внезапное прекращение и подавление кашля могут происходить: при выраженной дыхательной недостаточности, когда, несмотря на сильное кашлевое раздражение, должен остаться оптимальный ритм дыхания; при болевом ощущении различной локализации, связанном с вдохом, при плевропневмонии, сухом плеврите, переломе ребер, переломе в области межпозвоноковых сочленений в грудном отделе позвоночника, при воспалительных заболеваниях в верхнем отделе живота; во время тяжелой головной боли различного происхождения.

**Кашель при крупе.** Упорный кашель особого тона и обертона.

**Ларингеальный кашель** отличается хриплым обертоном, он типичен для заболеваний гортани. При дифтерии гортани кашель почти беззвучный. При вирусном крупе (грипп, корь) или других заболеваниях кашель хриплый, лающий, голос при этом сохраняется.

**Битональный кашель.** Глубокий кашель с двойным звуком: высоким свистящим тоном и более низким сиплым тоном



во время кашлевого толчка. Характерен для сужения нижних дыхательных путей при ларинготрахеобронхите, бронхиолите, ограниченном сужении дыхательных путей инородным телом, их сдавлении увеличенными паратрахеальными и перибронхиальными лимфатическими узлами, зобом и для других стенозирующих процессов в заднем средостении.

**Приступообразный кашель.** Внезапно возникающие серии кашлевых толчков.

Коклюш является наиболее выразительным примером такого кашля. Заболевание сопровождается сериями из 8—10 коротких кашлевых толчков, которые повторяются после глубокого свистящего вдоха (реприз). Во время приступа повышается давление в сосудах головы, развивается гипоксия, лицо становится красным или синюшным, глаза наполняются слезами. В конце приступа отходит вязкая слизь, может быть рвота. Такие приступы очень изнуряют ребенка (рис. 511, см. цв. вкл.). Тяжесть приступов кашля очень индивидуальна. Ночью кашель сильнее и чаще, чем днем. В крови лейкоцитоз с лимфоцитозом. Типичны изменения на рентгенограммах: очагово-тяжистые тени в паракардиальной области («базальный треугольник»).

Такой же кашель наблюдается при муковисцидозе; легочные его проявления: хронический бронхит, перибронхит, иногда бронхоэктазы с выделением мокроты, нередко обильной. При исследовании пота содержание хлоридов более 70 ммоль/л (см. табл. 41, раздел 18.2).

При тяжелом гнойном бронхите выделяется мокрота, реприз отсутствует. При бронхоэктазах на почве хронического бронхита, хронической пневмонии, при кистозном легком или отдельных легочных кистах (не связанных с муковисцидозом) реприз также не бывает в противоположность коклюшу.

## 36.2 Чиханье

Чиханье возникает при раздражении слизистой оболочки носа, вызванном инородным телом, острым ринитом. У грудных детей с коклюшем чиханье может быть эквивалентом кашлевого приступа.

## 37. Стридор

Под стридором понимают дыхательный шум, который возникает при прохождении воздушного потока через суженный участок дыхательных путей. Стридор всегда указывает на сужение дыхательных путей. Он может быть в фазе вдоха (инспираторный стридор), в фазе выдоха (экспираторный стридор) или в обеих фазах дыхания. Во всех случаях стридор указывает на серьезные затруднения дыхания и служит признаком диспноэ. Цианоз и нарушение механики дыхания указывают на дыхательную недостаточность. Пока стридор сохраняется, существ-

Рис. 512. Стеноз трахеи при струме.

вует реальная опасность дальнейшего ухудшения состояния больного.

Имеет значение основное диагностическое правило при стридоре. **Инспираторный стридор** указывает на поражение в области гортанной щели или выше нее, **смешанный, инспираторный и экспираторный, стридор** характерен для заболевания голосового аппарата и трахеи. Преимущественно **экспираторный стридор** наблюдается при поражении нижних дыхательных путей. Локализация сужения дыхательных путей может быть различной.

**Инспираторный стридор.** Сужение полости носа. Шум при стридоре напоминает звуки во время нюхания, возникает при неспецифическом рините у грудных детей, сифилитическом рините (врожденный сифилис) у новорожденных и детей первых месяцев жизни, при закупорке носовых ходов инородным телом или стенозе хоан.

**Сужение плотки.** Сужение перед входом в гортань вызывает своеобразный звук, похожий на храп. Он возникает при западании языка у детей в бессознательном состоянии, при глубоком расположении языка вследствие нижней микрогнатии, особенно при синдроме Пьера Робена; при обильном скоплении в глотке секрета, затрудняющего прохождение воздуха, что наблюдается у больных с параличом глотания, заглоточным абсцессом, гнойным эпиглоттитом.

**Сужение в области гортани.** Характерные признаки: упорный лающий кашель и охриплость голоса, возникающие при гриппозном крупе, а также крупе на фоне кори, дифтерии и других заболеваний, при флегмонозном эпиглоттите, врожденном ларингеальном и трахеальном стридоре с размягчением хрящевой основы трахеи и бронхов и своеобразным стридорозным звуком, напоминающим куриное клекотание; при рахите (ларингоспазм как проявление опасной для жизни спазмофилии) и последствиях травматических повреждений гортани (внешняя травма или интубация с последующим отеком слизистой оболочки и субмукозным кровоизлиянием).

**Смешанный, инспираторный и экспираторный, стридор** может указывать на трахеобронхит, в том числе тяжелый ларинготрахеит (вирусный круп), дифтерийный круп с обилием псевдо-



мембран; зоб, вызывающий сужение трахеи в виде ножен сабли (рис. 512).

Объемные процессы в верхнем средостении, суживающие трахею.

Стриктуры трахеи, связанные со стенозом или атрезией пищевода, с последствиями длительной интубации (повреждение слизистой оболочки и хрящей трахеи) или трахеотомии.

Пороки развития дуги аорты (удвоение дуги аорты, левостороннее отхождение правой подключичной артерии), аномалии легочного ствола (значительное расширение), открытый артериальный проток.

**Экспираторный стрidor** обычно возникает при сужении бронхов, при тяжелом спастическом бронхите, бронхиальной астме, аспирации инородного тела, сдавлении бронхов увеличенными лимфатическими узлами и злокачественными неходжкинскими лимфомами в области корней легких.

### 38. Нарушения терморегуляции (лихорадка, понижение температуры)

Повышение и понижение температуры тела являются следствием нарушения физиологического равновесия между продукцией тепла в организме и теплоотдачей. Процессы терморегуляции управляются центральной нервной системой. Лабильность терморегуляции у доношенных и недоношенных новорожденных объясняется незрелостью этих регуляторных структур мозга и неспособностью обмена веществ к повышенной нагрузке в связи с переходом к внеутробному существованию. Неустойчивость терморегуляции у новорожденных, детей грудного и младшего возраста связана также с относительно большей поверхностью тела по сравнению с таковой у детей старших возрастов.

**Нормальная температура** при измерении в прямой кишке: после рождения от 37,6—38,1 °С; через несколько часов после рождения от 36,5—37,4; после 2 дней жизни 36,9—37,4 °С.

Температура в других областях тела более низкая: в подмышечной области на 0,3—0,6 °С; во рту на 0,2—0,3 °С.

#### 38.1 Типы лихорадки

Температурная кривая является очень важным симптомом заболевания. Можно выделить следующие особые типы лихорадки\*.

**Постоянная лихорадка.** Повышение температуры от 39 до 40 °С, сохраняющееся постоянно, днем и ночью в течение многих дней или недель. Суточные ее колебания не превышают 1 °С. Жаропонижающие препараты или физические методы лечения преобразуют эту лихорадку в интермиттирующую. Примеры посто-

\* Типы лихорадки и их характеристика не полностью соответствуют таковым в отечественной литературе.

янной лихорадки: вирусная пневмония, нелеченый тиф после 2 нед болезни.

**Интермиттирующая (перемежающаяся) лихорадка.** Суточные колебания температуры от максимальной до минимальной не менее  $1^{\circ}\text{C}$ , но минимальная температура никогда не опускается до нормы.

**Ремиттирующая лихорадка.** Суточные колебания температуры также весьма значительные, но минимальная температура достигает нормальной величины.

**Септическая лихорадка** характеризуется очень высокими подъемами температуры (более  $40^{\circ}\text{C}$ ) и ее падением до низких цифр.

**Возвратная, периодическая, лихорадка.** Повторное повышение температуры при некоторых заболеваниях возникает многократно через более или менее длительные промежутки времени. Примеры: малярия, бронхоэктатическая болезнь, пиелонефрит, лимфогранулематоз (тип Пеля — Эбштейна), наследственный синдром недостаточности антител.

**Рецидивирующая лихорадка.** Один из вариантов возвратной лихорадки (при сохраняющейся причине болезни). Речь может идти об осложнении вначале подавленной инфекции, например, недостаточно леченный остеомиелит. Наконец, такая лихорадка может наблюдаться при последовательном развитии разных инфекционных заболеваний (инфекционная цепочка), например, у детей с иммунной недостаточностью.

**Волнообразная (ундулирующая) лихорадка.** Температурная кривая имеет волнообразный вид с плавными подъемами и падениями, с интервалами нормальной температуры. Примеры: некоторые формы лимфогранулематоза и других злокачественных опухолей, бруцеллез.

**Субфебрильная температура.** О ней говорят тогда, когда подъемы температуры не превышают  $1^{\circ}\text{C}$  по сравнению с нормой. Примеры: хронический бронхит, некоторые формы туберкулеза.

**Критическое падение температуры.** Длительно державшаяся высокая лихорадка падает до нормы в течение одного дня. Примеры: внезапная экзантема (трехдневная лихорадка), эффект от применения кортикостероидов при лейкозе или гиперергическом псевдосепсисе Висслера.

**Литическое падение температуры.** Высокая лихорадка постепенно день за днем снижается до нормы.

**Гиперпирексия.** Наиболее тяжелая температурная реакция с повышением температуры до  $40^{\circ}\text{C}$  и выше. В большинстве случаев речь идет о детях (чаще младшего возраста) с церебральным поражением, опасным для жизни состоянием с сильным беспокойством, пронзительным криком, пролившимся потом и часто генерализованными судорогами. Примеры: вирусные инфекции у детей с детским спастическим церебральным параличом, гиперпиретическая форма токсикоза, потеря солей при адреногенитальном синдроме.

## 38.2 Причины лихорадки

Повышение температуры является неспецифическим симптомом и очень неопределенным критерием в дифференциальной диагностике. Оно может возникать при многочисленных заболеваниях и при аномальных состояниях.

### 38.2.1 Лихорадка, вызванная живыми возбудителями

Лихорадка — стоящий на переднем плане симптом почти всех инфекционных заболеваний. Однако повышение температуры не всегда означает только инфекционный процесс, как есть и инфекции, протекающие без лихорадки.

**Вирусные инфекции** вызываются многочисленными видами возбудителей, проникающих в организм через дыхательные пути или пищеварительный тракт (табл. 89). Некоторые заболевания

Таблица 89. Вирусы — возбудители острых инфекций

Болезнь	Возбудитель
<b>Инфекции верхних дыхательных путей</b>	
Ринит, фарингит, трахеит	Вирусы парагриппа 1—4, аденовирусы, вирусы гриппа А, В; риновирусы, ЕСНО-вирусы, респираторно-синцитиальные вирусы
Синдром конъюнктивит-фарингит	Аденовирусы
Гриппозный круп	Вирусы парагриппа 1—3, респираторно-синцитиальные вирусы, вирусы гриппа А, В; аденовирусы
<b>Инфекции нижних дыхательных путей</b>	
Бронхит, бронхиолит, вирусная пневмония	Респираторно-синцитиальные вирусы, вирусы парагриппа 1—3, аденовирусы 3, 7; Коксаки В
Энтерит, диспепсия	Ротавирусы, ЕСНО-вирусы, аденовирусы, вирусы Коксаки А, В; полиовирусы

отличаются особенно характерной температурной кривой. Это внезапная экзантема (трехдневная лихорадка, рис. 513), высокая температура при ней нередко сопровождается судорогами и рвотой; корь (см. рис. 148), ветряная оспа, herpes zoster, инфекционный мононуклеоз, грипп, вирусный гепатит, энцефалит (в том числе летний клещевой энцефалит), вирусный менингит, энцефалоэнтерит, энцефаломиокардит, полиомиелит, миокардит, эпидемический паротит, лихорадка денге — тропическое заболевание, распространяемое комарами и проявляющееся внезапным повышением температуры с миалгией и головной болью.

**Микоплазма-инфекция** чаще проявляется в форме пневмоний. Их недавно называли атипичными, пока не установили этиологическую роль микоплазм в патологии человека.

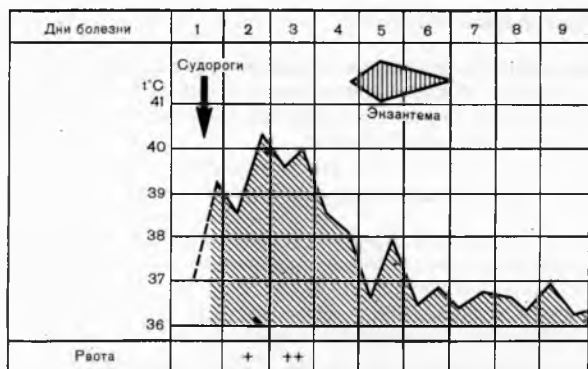


Рис. 513. Внезапная экзантема (трехдневная лихорадка).

**Инфекции, вызываемые хламидиями.** Возбудителей этих инфекций ранее относили к вирусам, они содержат оба вида нуклеиновых кислот (ДНК и РНК) и чувствительны к антибиотикам. Из этих инфекций следует назвать орнитоз (пситтакоз) (табл. 90).

Т а б л и ц а 90. Орнитоз (пситтакоз, попугайная болезнь)

**Возбудитель:** *Chlamydia ornithosis* (*psittaci*) из группы возбудителя трахомы

**Источник инфекции:** попугаи разных пород (поэтому пситтакоз), другие птицы (поэтому орнитоз): утки, голуби, куры, фазаны, индейки и др.

**Признаки болезни у животных:** вялость, потеря аппетита, понос, слизистые выделения из носа и клюва. Однако животные могут выглядеть и вполне здоровыми

**Пути распространения инфекции:** при домашнем содержании птиц с их слюной и испражнениями (контактная или воздушно-пылевая инфекция), при игре с ними или препарировании умершей птицы, от больного человека к здоровому

**Инкубационный период** от 7 до 14 дней

**Симптомы болезни у человека:** гриппозные явления (без признаков катара!): головная боль, разбитость, боль в спине и конечностях, иногда рвота и понос. Затем постоянная лихорадка (39—40°C) около 2 нед, брадикардия, не соответствующая температуре. Картина тифа. Температура снижается литически. Признаки раздражения мозга: сонливость, беспокойство, нарушения зрения и слуха, тремор. Поражение легких: раздражающий кашель, вязкая мокрота, диспноэ. На рентгенограммах очаговые и нерезко отграниченные инфильтративные тени. При abortивных формах температура повышается незначительно, диспноэ почти не выражено. Орнитозы, источником которых являются домашние птицы, протекают в легкой форме

**Лабораторные данные:** выделение возбудителя из мокроты и крови больных.

Спустя 1 нед положительные реакции связывания комплемента и тест с IgM

**Дифференциальный диагноз:** пневмония (по рентгенологическим данным), брюшной тиф (спленомегалия), лептоспирозы (серологическая диагностика), грипп

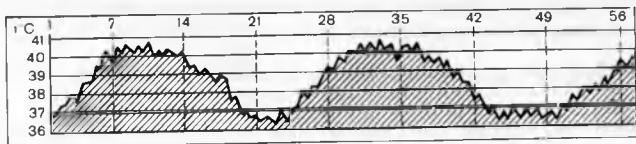


Рис. 514. Ундулирующая (волнообразная) лихорадка при бруцеллезе.

Цифры сверху — дни болезни.

**Инфекции, вызываемые риккетсиями.** Возбудители риккетсиозов по своим биологическим свойствам занимают промежуточное положение между бактериями и вирусами. В распространении этих инфекций у человека играют роль членистоногие и другие животные. В Европе чаще встречаются следующие риккетсиозы.

**Лихорадка Ку.** Инкубационный период 2—4 нед. Начало болезни острое, напоминающее грипп. Температура повышается до высоких цифр, возникают сильная головная боль, боль в мышцах, рвота, сухой кашель. Рентгенологически отмечаются признаки бронхита и перибронхита, множественные очаговые уплотнения. Возбудителя можно обнаружить в крови. Реакция связывания комплемента положительная.

**Сыпной тиф.** Переносчики — головная и платяная вошь. Острое септическое заболевание с высокой температурой, ознобом, головной болью, болью в мышцах. После 4-го дня заболевания возникает экзантема, спустя 2 нед энцефалит. Увеличивается селезенка. При тяжелом течении болезни развиваются пневмония, почечная недостаточность, сосудистый коллапс. Заболевание у детей протекает легче, чем у взрослых. Серологическую диагностику осуществляют по реакции связывания комплемента.

**Бактериальные инфекции** сопровождаются очень различной температурной реакцией. Бактериальная ангина, скарлатина протекают с очень высокой температурой. При дифтерии температура в большинстве случаев повышается умеренно. Рожь, синусит, бронхит, отит, пневмония, плеврит, бактериальный менингит, пиелонефрит, бактериальный энтерит (дизентерия, сальмонеллез, холера), аппендицит, перитонит, поддиафрагмальный абсцесс, органнй туберкулез обычно сопровождаются только субфебрильной температурой. Септические заболевания: брюшной тиф, сепсис, септический эндокардит, остеомиелит, милиарный туберкулез в большинстве случаев сопровождаются высокой температурой.

**Бруцеллез** (мальтийская, или ундулирующая, лихорадка, болезнь Банга, рис. 514, табл. 91).

**Туляремия.** Возбудитель *Francisella tularensis* попадает в организм человека при прямом контакте с грызунами, употреблении в пищу их мяса, ингаляционным путем, переносится блохами,



Таблица 91. Наиболее важные симптомы бруцеллеза

**Возбудитель:** грамтрицательные микрококки, передающиеся от заболевших животных человеку, в том числе через сырое молоко

**Инкубационный период:** от нескольких дней до 4 нед

**Симптомы болезни:** лихорадка на протяжении недель (см. рис. 514) с относительной брадикардией, слабость, рвота, понос или запор, иногда беспокойство, спленомегалия, лейкопения с лимфоцитозом, а также анемия

**Осложнения:** остеомиелит, артрит, менингоэнцефалит, иридоциклит, нефрит

**Подтверждение диагноза:** посев крови, взятой на высоте температуры. Реакция агглютинации после 2—3 нед (титр  $>1:100$ )

клещами. После нескольких дней инкубационного периода появляются озноб и очень высокая ремиттирующая лихорадка.

**Абдоминальная форма:** запор или понос, выраженная реакция мезентериальных лимфатических узлов (псевдоаппендицит). Легочная форма при ингаляционном заражении: инфильтративные изменения в легких, увеличение прикорневых лимфатических узлов. Глазобубонная форма: конъюнктивит и увеличение околушных лимфатических узлов, возможны язвенные поражения глаза. Язвенно-бубонная форма: язвы на коже и регионарный лимфаденит, возможно гнойное расплавление лимфатических узлов.

**Лептоспироз.** Носителями лептоспир являются домашние и дикie животные. Заражение человека происходит через переносчиков или при загрязнении окружающих предметов выделениями больных животных. У детей развивается нехарактерная картина лихорадочного заболевания: острое начало, в иных случаях двухфазная температурная кривая, через несколько дней присоединяются боль в мышцах (чаще икроножных), менингоэнцефалит, полиневрит, желтуха, полиморфная экзантема, кровоточивость. Выделяют печеночную, почечную и менингитную формы течения лептоспироза. Наиболее часто возбудителями заболевания являются *Leptospira icterohaemorrhagiae* (болезнь Вейля), *L. grippothyphosa*, *L. sejroe*, *L. canicola*. Посевы и серологические тесты позволяют дифференцировать типы лептоспир.

**Возвратная лихорадка (возвратный тиф).** Возбудитель — спiroхета рода *Woggelia*. Инфекцию переносят вши, она весьма распространена в тропических странах. Развиваются многократные приступы ремиттирующей лихорадки с длительными светлыми интервалами. Возбудителя можно обнаружить в крови методом толстой капли.

**Протозойные инфекции.** Амебная дизентерия. Температура повышается не во всех случаях, лихорадка возникает при осложнениях (перитонит, перфорация кишечника, абсцесс печени). М а л я р и я. Лихорадка — ведущий симптом. Инфекция еще нередко встречается в тропических странах, иногда наблюдается в Европе. Чаще заболевают туристы, вернувшиеся из тропиков или из стран Средиземного моря. Заражение возможно также

Таблица 92. Малярия

Возбудитель	Тип малярии	Инкубационный период, дни	Тип лихорадки	Другие симптомы
<i>Plasmodium vivax</i>	Трехдневная	9—16	48-часовой ритм	Тяжелая анемия, значительная спленомегалия
<i>Plasmodium ovale</i>		14—15		У новорожденных и маленьких детей менингизм, рвота
<i>Plasmodium malariae</i>	Четырехдневная	23—40	72-часовой ритм	Анемия, спленомегалия; осложнение: нефротический синдром
<i>Plasmodium falciparum</i>	Тропическая	7—12	Вначале ремиттирующая с нерегулярными приступами, затем постоянная	Тяжелая анемия, иногда тяжелая гипербилирубинемия до развития гемолитико-уремического синдрома (гемоглобинурийная лихорадка). Малярийный тифоид: понос, постоянная лихорадка, бессознательное состояние

Таблица 93. Иммунная недостаточность вследствие дефицита иммуноглобулинов и нарушения функции гранулоцитов

**Методы исследования гуморального иммунитета**

Количественное определение иммуноглобулинов: IgA, IgG, IgM

Определение изоагглютининов

Исследование циркулирующих В-лимфоцитов

Исследование миндалин, определение величины вилочковой железы, биопсия лимфатических узлов

Обнаружение антител к полиомиелиту, кори, стрептолизину

Провокационный тест на образование антител к введенным антигенам (например, к столбнячному токсину)

Уровень иммуноглобулинов в секретах, подклассы иммуноглобулинов

**Методы исследования клеточного иммунитета**

Количество и морфология гранулоцитов

Количество и морфология лимфоцитов

Дифференцированная оценка подклассов Т-лимфоцитов

Кожные тесты с туберкулином, на кандиды и др.

Функциональная способность гранулоцитов: функциональные пробы на хемотаксис, опсонизирующую способность, фагоцитоз и бактерицидное действие

при проезде через эндемичную по малярии местность. Возбудителя можно обнаружить в крови методом толстой капли (рис. 515, см. цв. вкл). Картина болезни отражена в табл. 92.

Иммунитет к инфекционным заболеваниям определяется как гуморальными факторами (антитела, продуцируемые В-лимфоцитами), так и защитными клеточными механизмами (гранулоциты, Т-лимфоциты, моноциты). Методы диагностики при подозрении на иммунную недостаточность приведены в табл. 93. Инфекционные заболевания при иммунной недостаточности у детей обычно протекают длительнее и тяжелее, часто давая рецидивы.

**Синдром врожденного нарушения иммунитета.** Врожденные дефекты иммунитета могут быть обусловлены патологией В-лимфоцитов (соответствующие заболевания приведены в пп. 1—4 в данном разделе), Т-лимфоцитов (п. 5) или изменением Т- и В-лимфоцитов (пп. 6—8). Другие формы иммунопатологии связаны с дефектами функции или снижением количества гранулоцитов (пп. 9—14), что особенно неблагоприятно влияет на течение бактериальных инфекций.

1. Транзиторная гипогаммаглобулинемия у детей раннего грудного возраста является следствием замедленного становления системы синтеза собственных иммуноглобулинов и особенно выражена у недоношенных детей из-за недостаточного пассивного переноса материнских IgG-антител.

2. Селективный дефект классов и подклассов иммуноглобулинов, например, селективный дефицит IgA.

3. Инфантильная, сцепленная сполем агаммаглобулинемия (болезнь Брутона), наблюдается только у мальчиков, IgA, IgM отсутствуют, IgG присутствует только в виде следов, вилочковая железа не изменена, лимфатические узлы гипореактивны.

4. Сцепленный с полом дефект иммунитета с моноклональной гипергаммаглобулинемией IgM. При простом электрофорезе белков крови их гаммаглобулиновая фракция не изменена, поскольку уровень IgM повышен, а IgA и IgG отсутствуют. Функциональная способность IgM ограничена.

5. Гипоплазия вилочковой железы (синдром Ди Георге). Выраженная предрасположенность к инфекционным заболеваниям из-за отсутствия Т-лимфоцитов и гипопаратиреоза (гипокальциемическая тетания возникает уже в периоде новорожденности). Отмечаются пороки развития лица, сердца, пищевода.

6. Швейцарский тип тяжелого комбинированного иммунодефицита. Не поддающиеся лечению молочница, пневмония и сепсис того же генеза уже в раннем грудном возрасте, лимфопения (нарушение формирования Т- и В-лимфоцитов), гипоплазия вилочковой железы и лимфоидной ткани. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу.

7. Атаксия-телеангиэктазия, синдром Луи-Бар. Телеангиэктазии на коже, конъюнктиве и в мозжечке. Недоста-

Рис. 516. Хронический гранулематоз.

точность IgA приводит к повторным инфекциям дыхательных путей. Отмечается склонность к повышенной заболеваемости лимфогранулематозом и неходжкинскими лимфомами, локализующимися преимущественно в средостении.

8. Синдром иммунной недостаточности с тромбоцитопенией и экземой, синдром Вискотта—Олдрича. Повышенная кровоточивость (уже в первые месяцы жизни) и рецидивирующие инфекции (бактериальные, вирусные, грибковые). Экзематозное поражение кожи преимущественно лица и рук.

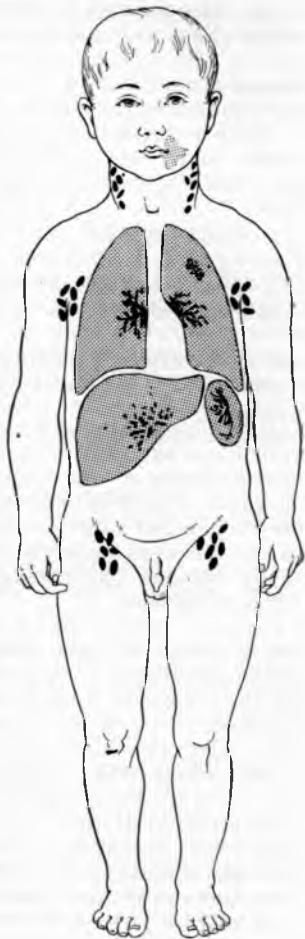
9. Прогрессирующий септический гранулематоз — хромосомное заболевание с рецессивным типом наследования, выражающееся в неспособности гранулоцитов разрушать и переваривать фагоцитированных ими возбудителей (бактерии и грибы). В позднем грудном возрасте возникают распространенные, часто абсцедирующие лимфадениты, пневмония, дерматит, остеомиелит (рис. 516). Увеличиваются печень и селезенка, развиваются анемия, гипергаммаглобулинемия. Типичны гранулематозные изменения при гистологическом исследовании лимфатических узлов.

10. Семейный агранулоцитоз, тип Костманна.

11. Агранулоцитоз и тяжелая гранулоцитопения при семейной панмиелопатии.

12. Циклическая (периодическая) нейтропения. Заболевание неясной этиологии проявляется периодически, через много недель гранулоцитопенией, бактериальными инфекциями кожи и слизистых оболочек, сопровождающимися повышением температуры.

13. Синдром Швахмана. Недостаточность поджелудочной железы с нейтропенией, в иных случаях с панцитопенией.



14. Аномалия нейтрофильных лейкоцитов (Чедиака—Хигаси) — редкое наследственное заболевание с рещесивным типом наследования. Гранулоцитопения осложняется функциональной недостаточностью клеток, приводит к частым бактериальным инфекциям. Наблюдается альбинизм.

**Приобретенные нарушения иммунитета** встречаются значительно чаще, чем врожденные. Они могут быть вызваны дефектами как гуморальных, так и клеточных механизмов иммунитета.

Синдром приобретенного иммунного дефекта в системе Т-клеток. Нарушение клеточных и гуморальных реакций иммунитета после однократных или многократных вирусных инфекций (например, угасание туберкулиновых реакций после кори), при лейкозе, применении цитостатических средств, вследствие ионизирующей радиации.

Синдром приобретенного иммунного дефекта в системе В-клеток. В данном случае речь идет о гормонально-обусловленных иммунных нарушениях при синдроме почечной или энтеральной потери белков, ожогах, при тяжелой мокнущей экземе, а также при рахите и дистрофии в результате недоедания. Злокачественные процессы в лимфоретикулярной системе приводят к вытеснению В-клеток. К данной группе относятся иммунопарез после удаления селезенки. Особую опасность для таких больных представляют острые инфекции, прежде всего пневмококковые.

СПИД, синдром приобретенного иммунодефицита. Фагоцитарная активность, уровень комплемента остаются нормальными. Содержание всех или отдельных иммуноглобулинов крови может повышаться, тяжело нарушены защитные клеточные механизмы. Наибольшему риску заболевания подвержены мужчины-гомосексуалы, наркоманы и больные гемофилией. СПИД обнаружен также у детей, родившихся от матерей из групп риска. Возбудителем является вирус, идентифицируемый тестом HTLV-III (human T-cell lymphotropic virus). Клинические симптомы: увеличение лимфатических узлов, преимущественно на шее, стоматит, лихорадка, похудание, а также пневмония, вызванная пневмоцистами, или кандидозная инфекция.

Гранулоцитопения, или агранулоцитоз, может встречаться в виде изолированного поражения или в сочетании с анемией и тромбоцитопенией. Причины: снижение продукции соответствующих клеток вследствие токсической и аллергической аплазии или гипоплазии, при злокачественных новообразованиях костного мозга, лейкозах, под влиянием облучения и лечения цитостатическими средствами или другими медикаментами, при тяжелых нарушениях питания; неэффективная продукция гранулоцитов, например, при нарушении витаминного (витамин В<sub>12</sub>, фолиевая кислота) обмена в результате заболевания или из-за побочного действия медикаментов; укороченная продолжительность жизни лейкоцитов при гиперсплеизме, токсическом лизисе при

тяжелых инфекциях, а также при аллергических реакциях (агранулоцитоз Шульца и другие аллергические реакции, в том числе у новорожденных параллельно с эритробластозом).

Нарушения функций гранулоцитов, касающиеся их хемотаксиса, фагоцитоза и бактерицидного действия, при сахарном диабете, ожогах, кортикостероидной терапии.

### 38.2.3 Лихорадка при гиперергических процессах

Нарушения аллергического и гиперергического характера часто сопровождаются высокой и стойкой лихорадкой, симптомы органной патологии при этом могут быть скудными и слабо выраженными. Необходим специальный целенаправленный поиск для их обнаружения.

**Острая ревматическая лихорадка, острый ревматический полиартрит.** Упорная лихорадка, не уступающая действию антибиотиков, является частым, но не постоянным симптомом и только дополнительным критерием Джонса (табл. 94). Важнее дополни-

Таблица 94. Критерии диагностики ревматизма по Джонсу

---

#### Основные критерии

Кардит: эндокардит и/или перикардит, полиартрит преимущественно крупных суставов, малая хорея (редко), noduli rheumatici, erythema anulare (редко)

#### Дополнительные критерии

Лихорадка, боль в суставах (артралгия), повышенная СОЭ, положительный С-реактивный белок или лейкоцитоз, указания на предшествовавшую инфекцию, вызванную гемолитическим стрептококком: скарлатина, стрептококки А в мазках из зева, высокий титр антистрептолизина; иридоциклит, узловая эритема

#### Другие признаки

Симптомы вегетативной лабильности: быстрая утомляемость, потливость, склонность к рвоте, тахикардия, бледность (анемия)

---

тельные серологические признаки, характерное летучее поражение отдельных крупных суставов, изменения сердца, признаки вегетативной лабильности, а также возрастной фактор (чаще болеют дети в возрасте 6—10 лет). Диагноз ревматической лихорадки устанавливается тогда, когда имеются два главных критерия или один главный критерий и два дополнительных.

**Ювенильный хронический (ревматоидный) артрит.** Заболевание может начинаться внезапно с повышения температуры, либо постепенно с развитием высокой ремиттирующей лихорадки, или только с незначительного повышения температуры всего на несколько часов. Характерны упорная боль и припухлость суставов, сохраняющиеся в течение недель, вегетативные нарушения (проливной пот, снижение аппетита, похудание) и повышенная раздражительность.

Высокая ремиттирующая лихорадка сопровождается прежде всего системные формы заболевания. Раньше их называли гиперергическим (аллергическим) псевдосепсисом Висслера. Это название наглядно отражает клиническую симптоматику. Как при бактериальном сепсисе, отмечаются высокая стойкая лихорадка, картина тяжелого общего заболевания, пятнисто-папулезная экзантема, генерализованное увеличение лимфатических узлов, спленомегалия, анемия, нейтрофильный лейкоцитоз, серозный выпот в плевральной, перикардальной и брюшной полостях, но посевы крови остаются стерильными. Распространенные суставные проявления в начальном периоде могут отсутствовать или быть слабо выраженными. Поражение сердца обычно не наблюдается. Характерно, что лихорадка от антибиотиков не снижается, а назначение кортикостероидов приводит к критическому падению температуры в течение 24 ч.

**Слизисто-кожный лимфатический синдром (синдром Кавасаки), табл. 95.**

Таблица 95. Слизисто-кожный лимфатический синдром (синдром Кавасаки)

---

**Наиболее характерные признаки**

Диагноз определяют 5 признаков:

1. Высокая лихорадка неясного генеза, не поддающаяся действию антибиотиков по меньшей мере в течение 5 дней
2. Конъюнктивит
3. Изменения слизистой оболочки рта: очень красные потрескавшиеся губы, малиновый язык, диффузная гиперемия слизистой оболочки рта и зева
4. Эритема ладоней и подошв, отечность тыла кистей и стоп, в последующем крупночешуйчатое шелушение
5. Полиморфная экзантема

**Другие факультативные признаки**

Кардит, мио- и перикардит, закупорка или аневризматические изменения коронарных сосудов (около 40% случаев!)

Боль в суставах

Рвота, понос

Желтуха, гепатомегалия

Водянка желчного пузыря (по данным сонографии)

**Лабораторные данные**

Лейкоцитоз, тромбоцитоз, высокая СОЭ, положительный С-реактивный белок, снижение уровня комплемента

---

**Посткардиотомический синдром.**

**Системная красная волчанка.**

**Дерматомиозит.**

Аллергические реакции немедленного типа, в том числе сывороточная болезнь.

Лекарственная лихорадка — температурная реакция на лекарственные препараты. Как правило, температура повышается после 7—10 дней медикаментозной терапии и падает после ее отмены. В большинстве случаев наблюдается невысокая ремитти-

рующая лихорадка. Часто появляются высыпания на коже, в отдельных случаях гранулоцитопения, признаки полиартрита и полиневрита. Подобные реакции развиваются чаще под влиянием антибиотиков (пенициллин, стрептомицин), сульфаниламидов, хинина, седативных средств и антиэпилептических препаратов (барбитураты, дифенилгидантоин), D-пеницилламина и др. В принципе температурная реакция может быть на любой медикамент, вызывающий аллергию. Прямая идентификация подобных препаратов часто затруднена. Снижение температуры после отмены медикамента может служить косвенным подтверждением его роли в развитии гипертермии.

Злокачественная гипертермия при ингаляционной анестезии описана в следующем разделе.

#### 38.2.4 Другие причины лихорадки

**Лихорадка при злокачественных заболеваниях:** лимфогранулематоз, лейкоз, злокачественные неходжкинские лимфомы, саркома, гистиоцитоз X, особенно болезнь Абта—Леттерера—Сиве, опухоли мозга.

**Лихорадка при нарушениях обмена:** при дефиците жидкости у новорожденных в период от 3 до 5 дней жизни (введение достаточного количества жидкости приводит к нормализации температуры), при ожогах после радиационного облучения, при нарушении электролитного обмена разного происхождения, после травм с обширными гематомами (резорбтивная лихорадка).

Злокачественная гипертермия как серьезное осложнение анестезии, вызванное определенными ингаляционными анестетиками при клинически латентных наследственных заболеваниях скелетных мышц, обычно отмечается через 20—100 мин после начала ингаляционного наркоза. Температура повышается до 40°C и выше, развиваются тахикардия, тахипноэ, цианоз, гиперкапния, ацидоз, ригидность мышц. В крови очень высокая активность креатинкиназы, гиперкалиемия; миоглобинурия. Возможны коагулопатия потребления, мерцание желудочков. Тяжелый отек мозга вызывает картину децеребрации.

**Семейная средиземноморская лихорадка** (синдром Сигаля—Каттана—Маму, периодическая болезнь) наблюдается у детей преимущественно в странах бассейна Средиземного моря, проявляется внезапным повышением температуры периодически через несколько недель, сильной болью в животе, часто болью в суставах, почечной недостаточностью, микрогематурией, в последующем амилоидозом. Колхицин оказывает симптоматическое действие. Для дифференциальной диагностики используют провокационный тест с метараминолом. Слабо выраженные признаки описанного выше поражения, возникающие при проведении данного теста, ликвидирует колхицин.



**Лихорадка центрального происхождения** возникает при травматических, воспалительных и неопластических поражениях головного мозга и его центров: гиперинсоляции, сотрясении и ушибе мозга, энцефалите и менингите, при опухолях мозга, кровоизлиянии в мозг, гидроцефалии, после вентрикулографии.

При лечении гидроцефалии методом дренирования возникает вентильный (клапанный) сепсис с повторным подъемом температуры или длительным повышением до невысоких цифр, но прежде всего с увеличением селезенки. Из крови удаётся высеять возбудителя.

### 38.2.5 Лихорадка без признаков болезни

Лихорадка, не являющаяся признаком болезни, достигает приблизительно 38,3°C. Однократно она наблюдается как двигательная лихорадка преимущественно у детей младшего возраста в конце дня после повышенного двигательного напряжения; лихорадка после крика, как и предыдущая, связана с повышенным физическим напряжением. Конституциональная лихорадка неизвестного происхождения бывает постоянной, ребенок выглядит и чувствует себя вполне здоровым. Необходимо при этом исключить вяло текущий инфекционный процесс (синусит, хронический тонзиллит, туберкулез), злокачественные новообразования.

Лихорадка при прорезывании зубов ранее диагностировалась необоснованно часто. По современным данным, в 99% случаев повышение температуры связано с другими причинами. Чаще это легко протекающая инфекция. Лишь у отдельных детей причиной повышения температуры может быть раздражение десны прорезывающимся зубом.

**Осложнения лихорадочных заболеваний** описаны в табл. 96.

Таблица 96. Осложнения при лихорадочных состояниях

Проявления	Диапазон исследования
Судороги во время лихорадки	Исследование без предубеждения, что судороги связаны с высокой температурой. Неврологический статус, люмбальная пункция. ЭЭГ, эхоэнцефалография, исследование глазного дна
Рвота и дегидратация	Содержание электролитов, иногда гематокрит, исследование на аппарате «Микро-Аstrup»
Недостаточность кровообращения	Артериальное давление, гематокрит, электролиты, ЭКГ
Коагулопатия потребления	Тест Квика, тромбиновое время, факторы свертывания крови
Острая почечная недостаточность	Исследование на аппарате «Микро-Аstrup», электролиты, мочевины, креатинин
Сепсис	Посев крови, иногда повторный

### 38.3 Пониженная температура

Чем младше ребенок, тем более он восприимчив к холоду из-за относительно большей поверхности тела. Особенно велика опасность охлаждения у недоношенных детей, рождение которых произошло неожиданно и в неблагоприятной обстановке. В родильные дома такие дети нередко поступают уже в состоянии гипотермии.

Кроме того, пониженная температура может быть при недостаточности кровообращения, прежде всего при коллапсе, отравлении, прежде всего алкоголем, и гипотиреозе.

### 39. Изменения пульса

Нормальная физиологическая частота пульса у детей разного возраста приведена в главе 52 (см. табл. 127).

**Нарушения сердечного ритма:** тахикардия, брадикардия, неравномерный пульс — описаны в разделах 27.13.7—27.13.10. Приведенные в них сведения пригодны для оценки отклонений сердечного ритма.

**Дефицит пульса.** Сердечные сокращения не во всех случаях сопровождаются достаточно мощным выбросом крови, который ощущается на периферии как пульсовая волна. Подобное явление (так называемый дефицит пульса) наблюдается, как правило, в случаях нерегулярного сердечного ритма при тяжелом миокардите, декомпенсированном пороке сердца.

Дефицит пульса определяют, сравнивая частоту сердечных сокращений с частотой пульса (на лучевой, бедренной, височной артериях).

### 40. Нарушения регуляции артериального давления

Артериальное давление зависит от величины сердечного выброса, эластического сопротивления крупных сосудов (аорта, подвздошная и другие артерии) и периферического сопротивления току крови (периферическое сопротивление в артериолах). При измерении артериального давления у детей необходимо обращать внимание на соответствие размеров манжеты их возрасту. При использовании слишком узкой манжеты артериальное давление определяется более высоким, а слишком широкой манжеты — более низким, чем в действительности.

**Необходимая ширина манжеты:** у грудных детей 4 см, у детей младшего возраста 6 см, у детей младшего школьного возраста 8 см, у детей старшего школьного возраста 10 см.

**Техника измерения.** Манжету обычно накладывают на правое или левое плечо, тоны выслушивают на плечевой артерии

в локтевом сгибе. При пороках развития внутригрудных сосудов рекомендуется сравнивать давление на обеих руках. Разная величина давления на плечевой и подколенной артериях имеет важное диагностическое значение при подозрении на стеноз перешейка аорты или ее брюшного отдела.

У детей грудного и младшего возраста артериальное давление можно определить так называемым методом покраснения. Узкую манжету рыхло накладывают на плечо, а руку ребенка поднимают вверх. Когда рука побледнеет из-за оттока крови, давление в манжете быстро повышают до 130—150 мм рт. ст. Затем руку опускают и постепенно снижают давление в манжете, фиксируя показатели в момент покраснения руки. Показатели манометра в этот момент соответствуют систолическому артериальному давлению.

Различие артериального давления на правой и левой руках в пределах 10 мм рт. ст. является нормальным. Как правило, справа давление несколько выше.

Повторно измерять давление при наблюдении за больным необходимо в одинаковых условиях: одно и то же время дня, одинаковое время после еды, та же по ширине манжета, одна и та же рука в положении легкого сгибания. Измерять давление лучше через 10—20 мин после укладывания и расслабления ребенка. Однократные или повторные измерения давления позволяют установить генерализованные изменения давления во всей системе кровообращения или нарушения, локализованные на какой-либо конечности или половине тела, стойкие или приступообразные изменения в определенное время.

Термин «гипертензия» (правильнее «гипертония») применяют для обозначения повышенного артериального давления. Снижение артериального давления называют гипотензией (гипотонией). О повышении артериального давления говорят тогда, когда диастолическое давление у детей младшего возраста долго удерживается выше 80 мм рт. ст., а у детей школьного возраста выше 90 мм рт. ст. Систолическое давление при этом превышает 115—130 мм рт. ст.

#### 40.1 Артериальная гипертензия

**Неспецифические признаки со стороны органов кровообращения** независимо от причины гипертензии: верхушечный толчок смещен наружу от срединно-ключичной линии, расширен, усилен II тон на аорте при аускультации, на ЭКГ отклонение электрической оси сердца влево и признаки повышенной нагрузки на левый желудочек, пульс на лучевой артерии напряженный, полный.

**Жалобы** больных при длительном повышении артериального давления обычно отсутствуют. В отдельных случаях могут быть головная боль, головокружение, изредка нарушения зрения.

#### 40.1.1 Первичная эссенциальная гипертензия

Заболевание крайне редко встречается в детском возрасте, причина его остается не вполне ясной. При стойком повышении артериального давления говорят о **фиксированной**, а при периодическом — о **лабильной гипертензии**. Диагноз первичной эссенциальной гипертензии можно ставить только после тщательного обследования ребенка и исключения причин, вызывающих вторичную гипертензию.

**Вторичная гипертензия возникает** в результате заболевания почек, эндокринных органов, нервной, сердечно-сосудистой и кроветворной систем.

#### 40.1.2 Почечная гипертензия

Ренальная гипертензия — наиболее частая форма гипертензии в детском возрасте. Характерной ее особенностью считается ограничение амплитуды артериального давления. Почечная гипертензия возникает вследствие острых и хронических заболеваний почечной паренхимы или заболеваний почечных сосудов.

Снижение кровотока в почках приводит к усиленному образованию ангиотензина. Повышение артериального давления происходит как при одностороннем, так и двустороннем поражении почек. Для заболевания обеих почек характерна задержка в организме шлаков, обычно выводимых с мочой. Заболевание одной почки обычно не сопровождается ограничением выделительной функции.

Первостепенное значение для выбора терапии имеет точная локализация почечного поражения.

**Методы исследования:** обзорная рентгенограмма живота, сонография, экскреторная урография, иногда ретроградная пиелография, ретроперитонеальная пневмография, радионуклидная нефрография, аорто- и ангиофлебография.

**Изменения глазного дна при почечной гипертензии:** смазанный расплывчатый диск, повышенное кровенаполнение артерий и вен, характерный феномен перекреста (вены в местах перекреста с артериями кажутся истонченными).

Различают следующие причины почечной гипертензии: преренальные, ренальные и постренальные нарушения.

**Преренальные нарушения** — это поражения сосудов, приводящие к снижению почечного кровотока и гипоксии почечной паренхимы.

**Стеноз одной или обеих почечных артерий:** врожденный кольцевой стеноз, перегиб сосуда при дислокации органа, аневризма, посттравматический стеноз, узелковый периартериит.

**Компрессия одной из почечных артерий** вследствие доброкачественной или злокачественной опухоли, гематомы, воспалительного изменения окружающей ткани.



Рис. 517. Правосторонний гидрокаликс при рецидивирующей воспалительной нефропатии у девочки 13 лет. Основным поводом для рентгеноконтрастного исследования была гипертензия.

Тяжелый стеноз перешейка аорты.

Синдром Гольдблатта — тяжелая гипертензия при одно- или двусторонней аномалии почечных артерий с гиперальдостеронизмом и гипокалиемией.

Изменения в моче у больных данной группы обычно бывают нехарактерными и незначительными. При стенозе почечных артерий почти в половине случаев удается выслушать систолический шум в верхнем отделе живота, поэтому аускультировать этот отдел необходимо у всех больных с гипертензией неясной этиологии. Ангиография позволяет верифицировать диагноз.

**Ренальные нарушения** также могут быть одно- или двусторонними.

Пороки развития почек, прежде всего кистозные почки, чаще бывают двусторонними. Почки при пальпации определяются в виде больших бугристых образований. Почти всегда наблюдается ретенция шлаков в организме.

Острый диффузный гломерулонефрит. В детском возрасте его классическая триада (гипертензия, гематурия, отеки) наблюдается крайне редко. Гипертензия часто отсутствует.

Хронический гломерулонефрит и сморщенная почка (с блокадой почки или без нее). Ведущие симптомы: анемия, ретенция мочевых шлаков и снижение общей работоспособности. Радионуклидные исследования указывают на замедление выделительной функции почек. На сонограмме и контрастной урограмме отмечаются аномалии формы и величины почек (рис. 517). В моче небольшая протеинурия.

Острый и хронический пиелонефрит. Гипертензия развивается редко. Характерные симптомы: повышение температуры, высокая СОЭ, пиурия, цилиндрурия, изредка незначительная гематурия, бактериурия, в последующем анемия, а при

прогрессирующем течении уремии. После санирования мочи может наблюдаться доброкачественная пиелитическая гипертензия — повышение артериального давления в течение недель, связанное с заканчивающимся интерстициальным нефритом.

**Гемолитико-уремический синдром.**

Почечные поражения: туберкулез почек (редко), неспецифический абсцесс почки, амилоидоз и инфаркт почки, часто нефробластома (опухоль Вильмса).

**Диабетический гломерулосклероз Киммелстийла—Уилсона** — позднее осложнение длительно существующего сахарного диабета, связанное с гиалиновой трансформацией стенок приносящих сосудов. Более или менее выраженная протеинурия может стать причиной гипопроteinемии, отеков, как при нефротическом синдроме. На глазном дне обнаруживаются диабетические и ангиоспастические изменения, которые могут быть причиной снижения зрения.

**Гипертонические кризы при почечной гипертензии.** Повышение артериального давления длится от минут до дней и бывает значительным (140—160/160—220 мм рт. ст.). Внезапно возникают головная боль, рвота. При длительном течении болезни могут наблюдаться приступообразные судороги, нарушения сознания и сердечная недостаточность (другие симптомы приведены в табл. 97).

Таблица 97. Ренальные гипертонические кризы

Органы	Легкие проявления	Тяжелые проявления
Глаза	Нарушения зрения	Нарушения зрения и изменения на глазном дне
Сердце и кровообращение	Тахикардия	Диспноэ, отек легких
Центральная нервная система	Беспокойство, головная боль, рвота, головокружение	Нарушения сознания вплоть до комы, судороги, параличи

**Постренальные нарушения**, сопровождающиеся затруднением оттока мочи и ее задержкой.

**Камни (уролитиаз).** Мочекаменная болезнь в зависимости от генеза может развиваться при карликовом росте, параличах, пиелонефрите. Размеры и локализация камней определяют симптоматику почечной колики.

**Стеноз мочеточника** бывает врожденным, воспалительного происхождения или связанным с неопластическим процессом, иногда возникает в результате поражения окружающих органов и тканей (рис. 518). Почечная колика является его наиболее частым симптомом.



Рис. 518. Гидронефроз при стенозе устья мочеточника.

Левая почка значительно увеличена. Контраст в ней появляется очень поздно и в малом количестве. Правая почка нормальная. Основная жалоба на головную боль. Гипертензия. Артериальное давление нормализовалось после нефрэктомии.

Стриктура мочеиспускательного канала и мегалоцистис при аномалиях развития. Симптомы: боль в животе, парадоксальная ишурия, пальпируемое образование внизу живота (над лобком) и большое количество остаточной мочи.

Развитие гипертензии при указанных постренальных нарушениях определяется поражением почечной паренхимы и ее выраженностью. Развитие уремии идет отнюдь не параллельно с артериальной гипертензией.

#### 40.1.3 Эндокринная гипертензия

Артериальная гипертензия на почве эндокринных нарушений в детском возрасте бывает редко, ее причины и клиническая симптоматика различны. По частоте заболевания можно расположить в следующем порядке: феохромоцитома, синдром Кушинга, адреногенитальный синдром с гипертензией, первичный альдостеронизм (синдром Конна), гипертиреоз.

**Феохромоцитома** — опухоль хромаффинной системы и поэтому чаще локализуется в мозговом слое надпочечников. Гипертензия при ней у взрослых и некоторых детей бывает непродолжительной. Артериальное давление повышается приступообразно и напоминает кризы с головной болью, чувством страха, тоски,

бледностью, пролившимся потом, сердечной аритмией, гипергликемией, глюкозурией и общим беспокойством. В промежутках между приступами артериальное давление в большинстве случаев остается нормальным или даже пониженным. Приступообразное повышение давления при феохромоцитоме у детей наблюдается редко. Болезнь у них проявляется длительным повышением артериального давления, что объясняется гиперпродукцией катехоламинов (адреналин, норадреналин).

Приступы гипертензии могут возникать при повышении внутрибрюшного давления в результате глубокой пальпации, прыжков или сгибания. Продолжительность такого гипертензивного криза варьирует от нескольких минут до часов, он часто заканчивается пролившимся потом и падением давления вплоть до коллапса. Характерна завершающая полиурия.

Важным симптомом является бледность во время приступа. Покраснение лица говорит против феохромоцитомы (сравните с приступом при серотонинактивных опухолях!). Диагноз основывается на высоком содержании адреналина и норадреналина в сыворотке крови и повышенном выделении катехоламинов с мочой. Высокое содержание катехоламинов и выявление опухоли при скинтиграфическом исследовании с  $^{131}\text{I}$ -бензилгуанидином заставляют дифференцировать ее с нейробластомой.

Провокационный тест можно осторожно проводить в интервалах между приступами гипертензии. Сдавление места расположения опухоли (компрессионный тест) или быстрое внутривенное введение гистамина (гистаминовый тест) вызывают повышение артериального давления, учащение пульса, изменение цвета лица, потоотделение, гипергликемию, глюкозурию, субъективное нарушение состояния (чувство страха, нервозность).

В детском возрасте феохромоцитомы проявляется обычно не кризами, а длительным повышением артериального давления, поэтому у детей большое значение приобретает лизисный тест с регитином — антагонистом стимулятора адренергической системы — благодаря блокированию  $\alpha$ -рецепторов. Внутривенное введение регитина вызывает у больных с феохромоцитомой снижение артериального давления на 30—40 мм рт. ст. уже через 5 мин.

Локализацию феохромоцитомы можно установить с помощью компрессионного теста, сонографии и экскреторной урографии, позволяющей обнаружить смещение вниз почки и отклонение ее верхнего полюса кнаружи под давлением опухоли. У 25% больных феохромоцитомы располагается вне мозгового слоя надпочечников. Юноши болевают чаще девушек. Число заболеваний нарастает в школьном возрасте и достигает максимума к 10 годам жизни.

**Синдром Иценко—Кушинга** легко диагностируется на основании характерного внешнего вида больного ребенка (ожиревшее туловище, красное лунообразное лицо). Причины синдрома: двусторонняя гиперплазия коркового слоя надпочечников, опухоли



надпочечников (аденома, аденокарцинома), преимущественно у детей младшего возраста; длительное лечение высокими дозами кортикостероидных гормонов. Артериальное давление повышено у 50% больных с этим синдромом.

**Адреногенитальный синдром с гипертензией** — один из вариантов адреногенитального синдрома. Типичный признак — отсутствие  $C_{11}$ -гидроксилазы. У девочек ведущий симптом — интерсексуальные наружные гениталии. Мальчики обращают на себя внимание ранним половым созреванием, первоначально быстрым и более высоким, чем у сверстников, ростом. Однако в возрасте около 8 лет рост заканчивается и формируется низкорослость.

**Первичный гиперальдостеронизм (синдром Конна)** относится к редким, но важным по своим терапевтическим последствиям заболеваниям (гипертония). В основе болезни лежит гиперпродукция альдостерона (минералокортикоид, синтезируемый корой надпочечников). Почти всегда у больных обнаруживают одностороннюю аденому надпочечника, редко двустороннюю гиперплазию коры надпочечников. Гипертензия может быть тяжелой. Изменения на глазном дне обычно незначительные. Внешний вид детей не меняется. Биохимические признаки: гипернатриемия, гипокалиемия, увеличенное выделение калия с мочой, часто алкалоз. Гипокалиемия приводит к резкой мышечной слабости, стойкой или эпизодической. При лечении салуретиками мышечная слабость может достигать степени пареза. Наблюдаются и тетанические приступы. Выделение альдостерона увеличено в большей или меньшей степени, выделение 17-КС и 17-ОКС нормальное.

Следует помнить, что картина гиперальдостеронизма может возникать и при **гипертонических состояниях иного генеза** — в случае интенсивного лечения салуретиками и применения диеты, бедной натрием (**вторичный гиперальдостеронизм**). Относительная недостаточность натрия провоцирует усиленную секрецию альдостерона (и его выделение с мочой).

**Гипертиреоз** сопровождается гипертонией с большой амплитудой артериального давления. Диагноз устанавливают по другим признакам гиперфункции щитовидной железы (экзофтальм, зоб, покраснение лица, влажные ладони).

## 40.2 Артериальная гипотензия

Наиболее тяжелые формы гипотензии (гипотонии), развиваются при **шоке различного происхождения** (см. раздел 6.3.1).

Гипотензия как постоянное повседневное явление служит признаком нарушения регуляции периферического кровообращения.

**Ортостатический синдром** у детей развивается после длительного стояния и проявляется бледностью, головокружением, шумом в ушах, тошнотой, иногда рвотой и, наконец, обмороком. При объективном обследовании ребенка отмечают побледневшее лицо с закатывающимися глазами, тахикардию, гипотонию или

нормальное артериальное давление, рентгенологически небольшое сердце вследствие малого наполнения желудочков, в состоянии обморока выраженную гипотонию мышц, холодную влажную кожу, заостренный нос, потерю сознания, иногда даже кратковременные судороги.

У таких детей с ортостатической дисрегуляцией артериального давления (функциональная проба при исследовании кровообращения по Шеллонгу) после длительного стояния учащается пульс, снижается систолическое давление и повышается диастолическое, пульсовое давление при этом уменьшается.

Причины ортостатической дисрегуляции: конституциональные факторы, грацильные высокого роста дети, преимущественно девочки пубертатного возраста; очаги инфекции (хронические тонзиллит, синусит, бронхит); острые инфекционные заболевания, прежде всего с рвотой и поносом (потеря воды и электролитов), с общими токсическими явлениями и особенно сопровождающиеся инфекционным шоком (см. раздел 6.3.5); реконвалесценция после инфекционных заболеваний, острые и хронические анемии, голодание, бронхиальная астма, сильная боль, особенно в животе; удар в верхний отдел живота (солнечное сплетение); психогенные факторы в сочетании с недоеданием, например, при нервной анорексии.

Гипотензия — постоянный симптом таких эндокринных нарушений, как гипотиреоз, болезнь Аддисона, гипофизарная кахексия Симмондса, гиперинсулинизм (гипогликемия). Гипотония развивается также при аортальном стенозе, сердечной недостаточности, после длительного приступа пароксизмальной тахикардии.

#### 41. Икота

Икота возникает при раздражении диафрагмального или блуждающего нерва. Это сильный внезапный клонический спазм диафрагмы (быстрое инспираторное опускание диафрагмы) с одновременным спазмом голосовых связок; проходящий через них воздух производит своеобразный всхлипывающий звук.

У детей икота почти всегда связана с переполнением желудка, а в позднем грудном возрасте она обычно указывает на аэрофагию и неэффективную отрыжку. В этих случаях икота обычно непродолжительная, быстропреходящая. Охлаждение ребенка, например при пеленании, также может вызывать икоту. У детей более старшего возраста икота возникает при резких температурных колебаниях, ознобе, при быстром проглатывании очень холодного, горячего или газированного питья. Психогенное воздействие также может быть причиной икоты.

Упорная икота развивается реже и бывает центральной и периферической.

Центральную икоту обуславливают воспалительные процессы в центральной нервной системе (энцефалит, менингит); повышен-

ное внутричерепное давление при опухолях, кровоизлиянии, гидроцефалии; интоксикации (уремия, диабетическая кома, тиф, гипогликемия, ожоги).

**Периферическая икота** возникает вследствие раздражения диафрагмального нерва на шее или в грудной клетке опухолями средостения (тератома), в области корня легкого, при загроудинном зобе, медиастините, грыже диафрагмы, а также при раздражении диафрагмального нерва в брюшной полости вследствие перитонита (преимущественно поддиафрагмального), поддиафрагмального абсцесса, кишечной непроходимости, асцита, тяжелого метеоризма и других объемных процессов.

## 42. Необычный запах тела

Обоняние врача может обнаружить многие симптомы, имеющие важное значение для установления диагноза. Интенсивное испарение пахучих веществ с кожи приводит к тому, что соответствующий запах распространяется по всему помещению. Характер этого запаха позволяет сделать первые предположения о диагнозе уже при входе в палату.

### 42.1 Запах тела

**Запах ацетона**, раздел 42.2.

**Уринозный запах** указывает на уремию.

**Запах аммиака** указывает на недержание мочи и плохое гигиеническое содержание ребенка, недостаточный уход за грудным ребенком, редкую смену пеленок (аммиачный запах особенно быстро появляется в летнее время из-за ускоренного разложения мочи), а также на тяжелый рахит при недостаточности витамина D.

**Гнилостный запах** характерен для поверхностных распадающихся опухолей, тяжелого свищевого остеомиелита, некротизирующего воспаления слизистой оболочки рта, миндалин, слизистой оболочки носа (озена), легких (гангрена легкого).

**Запах как от крысы, лошади или как в норе хищного зверя** типичен для фенилкетонурии (болезнь Феллинга), дети почти всегда белокурые, часто со слабоумием.

**Запах лакрицы, кленового сиропа или мясного экстракта** служит признаком болезни «моча с запахом кленового сиропа». Сразу после рождения привлекают внимание общее неудовлетворительное состояние ребенка, ригидность мышц, положение опистотонуса, судороги. Запах, вероятно, является одним из ведущих компенсаторных симптомов. Он может быть настолько сильным, что наполняет все помещение.

**Зловонный фекальный запах** отмечается при каловых свищах и энкопрезе.

**Запах неухоженности.** Запах несвежего белья, затхлого пота, грязных волос наблюдается у заброшенных, запущенных детей.

**Запах нафталина** может ощущаться от новорожденных и грудных детей, укутанных в белье, которое ранее хранилось с нафталином для предохранения от моли. Следует помнить при этом об опасности нитритного отравления, ведущим симптомом которого служит темный (коричневый) цианоз.

#### 42.2 Запах изо рта, запах выдыхаемого воздуха

Запах изо рта нельзя идентифицировать с запахом выдыхаемого воздуха, однако четко их дифференцировать удается не всегда, поэтому в данном разделе они рассмотрены совместно.

**Гнилостный запах изо рта** обуславливают распространенный кариез, пульпит, гнойный свищ десны; распространенный парадонтоз; отсутствие должной гигиены рта, налет на зубах; значительно обложенный язык, язвенный стоматит; хронический тонзиллит, ангина Плаута—Венсана; инородное тело в носу и связанное с ним гнойное воспаление; атрофический ринит, озена; тяжелый хронический бронхит, бронхоэктазы, абсцесс легкого, гангрена легкого; хронический гастрит.

**Сладковатый запах** часто бывает при дифтерии в начале болезни, позднее он становится зловонным.

**Запах свежих фруктов** (органические растворители, ацетон, лак для ногтей) указывает на тяжелый ацидоз, ацетонемию, ацетонемическую рвоту, диабетическую кому, ациidotическое состояние обмена веществ при гликогенозе, на отравление ацетоном и другими органическими растворителями.

**Запах свежей печени** наблюдается при тяжелом гепатите, острой желтой атрофии печени.

**Особое свойство запаха**, позволяющее думать об отравлении: отравление алкоголем, отравление принятыми внутрь бензином, скипидаром или другими органическими растворителями, отравление кислотами.

# ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ ВЫДЕЛЕНИЯ

## (главы 43—46)

### 43. Рвота, срыгивание (руминация)

**Рвота.** Когда она возникает как физиологический механизм, тогда представляет собой защитную реакцию, обеспечивающую очищение желудка от его содержимого. Однако рвота может быть важным симптомом анатомических, функциональных нарушений разных органов и тогда способствует (особенно многократная) вторичным нарушениям обмена, приводя к потере жидкости, электролитов, снижению энергетического обеспечения организма и к нарушению кислотно-основного равновесия.

Рвотный рефлекс, как схематически представлено на рис. 519, управляется нервным центром в продолговатом мозге. Опорожнение желудка происходит благодаря многократным отрывистым сокращением мышц живота, диафрагмы и желудка.

Физиологический рвотный рефлекс возникает при раздражении слизистой оболочки желудка (непереносимость каких-либо веществ или переполнение желудка), стенки глотки, большого мозга.

В патологических условиях рвотный рефлекс возникает при раздражении лабиринта, желудка, других отделов мозга и вследствие циркулирующих в крови токсинов и продуктов обмена.

**Руминация** (пережевывание). Явление, когда уже проглоченная и попавшая в желудок пища вновь отрыгивается, пережевывается и опять проглатывается.

#### 43.1 Формы рвоты

Характер рвоты, особенно у грудных детей, часто позволяет сделать заключение о ее причинах. Различают следующие формы рвоты.

**Срыгивание у грудных детей:** сбрасывание небольших количеств пищи (5—30 мл) обычно через 30—60 мин после кормления. Если у ребенка хороший аппетит и стул, если собственно

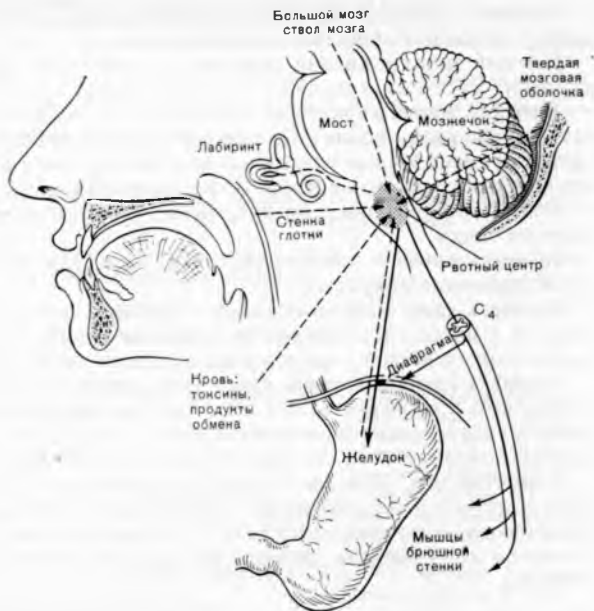


Рис. 519. Рвотный рефлекс.

Сплошные линии — эфферентные пути рвотного рефлекса; пунктирные линии — пути от различных образований и сред, раздражение которых может вызвать рвоту.

рвоты не бывает и ребенок развивается нормально, то срыгиванию можно не придавать значения.

**Атоническая рвота:** вялое вытекание пищи или ее слабое извержение характерно для нарушения функции пищевода и атонии желудка.

**Обильная рвота (поток):** опорожнение желудка под значительным давлением, большое количество рвотных масс (50—100 мл у грудных детей, а в более старшем возрасте еще больше). Это наиболее частая форма рвоты.

**Спастическая рвота (рвота струей):** содержимое желудка извергается под значительным давлением в виде фонтана на расстояние до 50 см, обычно через 30 мин после кормления или позже; типична для пилоростеноза.

#### 43.2 Вид и запах рвотной массы

Пищевые массы при срыгивании могли не достичь желудка или не иметь контакта с желудочным соком, поэтому не пахнут кислым.

Важное дифференциально-диагностическое значение могут иметь следующие свойства рвотной массы.

**Кислый запах и кислая реакция** на лакмус указывают на извержение массы из желудка, а не из пищевода.

**Примесь желчи** характерна для массы из среднего отдела двенадцатиперстной кишки. При высоко расположенном стенозе кишки примесь желчи указывает на сужение ниже места впадения общего желчного протока. Более высокий стеноз, в том числе и стеноз привратника, препятствует проникновению желчи в рвотную массу.

**Примесь слизи** — признак гастрита или тяжелого бронхита (проглатывание мокроты).

**Примесь кала и каловый запах** — признак кишечной непроходимости с низко расположенным стенозом кишки. Тухлый запах рвотной массы может указывать на процессы гниения.

**Примесь крови в рвотной массе** (гематемезис) обуславливается многими причинами (табл. 98). Цвет крови при этом бывает светло-красным или коричнево-черным, когда гемоглобин под влиянием желудочного сока преобразуется в гематин.

**Пенистый вид**, большое количество пузырьков газа в рвотной массе типичны для отравления детергентами (моющие средства, поверхностно-активные вещества). Промывные воды при диагностическом или лечебном промывании желудка также имеют пенистый вид.

### 43.3 Рвота при инфекционных заболеваниях

Рвота относится к столь частым симптомам нарушения общего состояния, особенно у детей, что она может быть при всех инфекционных болезнях. При последующем изложении главное внимание будет уделено тем инфекциям, для которых рвота является ведущим симптомом болезни или наступающего осложнения.

**Желудочно-кишечные заболевания:** гастроэнтерит различной этиологии (вирусный, сальмонеллезный, стафилококковый, кишечная коли-инфекция), токсикоз у грудных детей.

**Другие инфекционные болезни:** фарингит, гриппозная инфекция; ангина, прежде всего скарлатинозная (рвота как начальный симптом скарлатины!); коклюш, рвота слизью в конце приступа кашля; энцефалит различной этиологии, для которого диагностически значимы другие рано появляющиеся симптомы (высокая температура, нарушения сознания, судороги); менингит различной этиологии с ведущим его признаком — менингизмом, но только одного этого признака недостаточно для диагноза. Необходимо выявление других симптомов, облегчающих дифференциальную диагностику и уточняющих этиологию менингита: асимметричные параличи при полиомиелите, симметричные параличи и выпадение чувствительности при полирадикулоневрите, увеличение слюнных желез при эпидемическом паротите, длительный

Таблица 98. Клиническая характеристика примесей крови в рвотной массе (гематемезис)

Заболевание	Причина кровотечения	Тип кровотечения
<b>Только у новорожденных и у грудных детей первых месяцев жизни</b>		
<b>Мелена</b>		
Мелена ложная сразу после рождения или позднее	Кровь из родовых путей, из трещин соска матери	Примесь светло-красной крови
Мелена новорожденных истинная, 2—5-й день жизни	Недостаток витамина К (гипопротромбинемия)	Обильная рвота кровью, кровавистый стул
<b>Все возрастные группы</b>		
<b>Кровоточивость</b>		
Тромбоцитопения Лейкоз и панмиелопа- тия	Снижение числа тром- боцитов	Более или менее выра- женное кровотечение из верхних отделов пищева- рительного тракта и кож- ные кровоизлияния
Тромбоцитопения	Функциональная не- полноценность тромбоци- тов	Кровотечение из сли- зистой оболочки верхних отделов пищеварительно- го тракта
Гемофилия	Дефицит факторов VIII и IX	Последствие ранения после экстракции зуба
Геморрагический вас- кулит (анафилактоидная пурпура)	Вазопатия	Кровавая рвота очень редко, чаще кровотечение из нижних отделов ки- шечника
<b>Кровотечение из дыхательных путей</b>		
Кровотечение из носа	Многочисленные причи- ны	Светлая или темная кровь со слизью, кровь жидкая, массивные сгуст- ки
Кровохарканье, загла- тывание крови из дыха- тельных путей	То же	Рвота проглоченной кровью
<b>Кровотечение из разных отделов пищеварительного тракта</b>		
Кровотечение из десны	Ранение (повреждение) десен, удаление зуба, ги- повитаминоз С	Капиллярное или более массивное кровотечение
Кровотечение из мин- далин	Воспаление, разрыв сосуда	Кровавистая мокрота, иногда массивная рвота кровью
Кровотечение из глотки	То же	Капиллярное кровоте- чение
Варикоз вен пищевода при циррозе печени, пор- тальной гипертензии, сте- нозе вен селезенки	Разрыв сосуда	Массивное кровоте- чение
Инородное тело пище- вода	Ранение инородным те- лом или язвенные изме- нения, связанные с ним	Кровавистая слизь



Заболевание	Причина кровотечения	Тип кровотечения
Жог пищевода Эзофагит	Изъязвления Эрозии пищевода из-за рефлюкса, застоя или инородного тела. Воспалительные дислокации, например, при диафрагмальной грыже или коротком пищеводе	Кровь со слизью, массивное кровотечение Кровь со слизью
Язва пищевода	Те же причины, что при эзофагите, иногда при тифе	Кровь со слизью и массивное кровотечение
Язва желудка	Воспалительные эрозии	Небольшая примесь крови к рвотной массе То же
Гипертрофический пилоростеноз	Воспалительные эрозии, геморрагический гастрит	Массивное кровотечение
Варикоз вен желудка при портальном застое	Разрыв сосуда	Массивное кровотечение
Дуоденит, язва двенадцатиперстной кишки	Воспалительные эрозии и язвы	Легкое или значительное кровотечение

Ориентировочная диагностика по окраске рвотной массы: примесь светло-красной крови — кровотечение всегда из отделов, расположенных выше желудка; коричнево-черная, цвета кофейной гущи — кровотечение как из верхних отделов, так и желудка и двенадцатиперстной кишки; обилие крови в рвотной массе — массивное острое кровотечение или длительное капиллярное кровотечение

анамнез и нарастающее нарушение сознания при туберкулезном менингите, подкожные кровоизлияния при менингококковом менингите, гематурия при лептоспирозах, продолжительное пребывание на солнце (гиперинсоляция), травма при кровоизлиянии в мозг или ликворное пространство. Важные сведения для дифференциальной диагностики менингита дает исследование ликвора (см. раздел 20.2).

**Другие причины нейрогенной рвоты:** гиперинсоляция, солнечный удар, опухоли и абсцесс мозга, нейрорлейкемия, черепно-мозговая травма (ушиб или сотрясение мозга), пороки развития сосудов мозга, гидроцефалия, кровоизлияние в мозг или ликворное пространство нетравматического происхождения (опухоль, повышенная кровоточивость), отек мозга различного происхождения, повышение внутричерепного давления при раннем заращении швов черепа, эпи- и субдуральные кровоизлияния различной этиологии.

## 43.4 Рвота при заболеваниях пищевода и желудочно-кишечного тракта

Форма, в которой принятая пища извергается обратно, может быть различной и зависит прежде всего от характера заболевания пищеварительного тракта.

### 43.4.1 Заболевания пищевода

**Атрезия пищевода.** Важными симптомами, указывающими на возможность атрезии пищевода, являются: многоводие (гидрамнион) у матери, пенистая слюна на губах у ребенка, появляющаяся уже через несколько часов после рождения, и хриплое дыхание. Рвота развивается при первом же приеме пищи. Приступы кашля и удушье при попытке накормить ребенка служат достоверным признаком пищеводно-трахеального свища.

У каждого ребенка, родившегося от беременности с многоводием, перед первым кормлением необходимо проверить проходимость пищевода зондированием. В сомнительных случаях применяют зонд из рентгеноконтрастного материала или вводят небольшое количество водорастворимого контрастного вещества (см. рис. 567). Различные типы атрезии пищевода приведены на рис. 520, при некоторых из них не исключается проникновение воздуха в желудок и кишечник.

**Стеноз пищевода с пищеводно-трахеальным свищем** описан в предыдущем подразделе.

**Стеноз пищевода при объемных процессах в средостении.** Из врожденных поражений чаще встречается сдавление пищевода тератомой средостения или увеличенной щитовидной железой. Как на атрезию пищевода, так и на подобный стеноз указывает многоводие у матери.

**Стеноз пищевода в результате порока развития** обычно не сопровождается рвотой. Основной его признак — затруднение глотания и дисфагия.

**Приобретенный стеноз пищевода** чаще возникает при его ожогах (см. раздел 25.20). В остром периоде наблюдается рвота

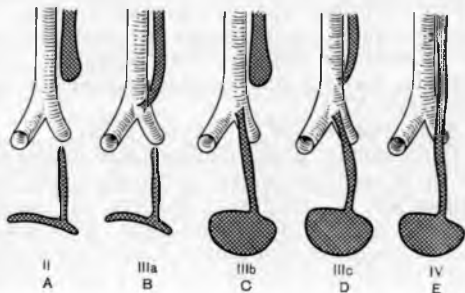


Рис. 520. Атрезия пищевода. Схематическое изображение разных типов атрезии в том числе так называемой Н-атрезии (тип IV или E).

Обозначение типов атрезии: верхний ряд по Фогту, нижний по Гроссу.



Рис. 521. Недостаточность кардии.

а — обильный рефлюкс из желудка в пищевод в положении вниз головой. Проницаемость привратника хорошая, нормальное заполнение проксимальных петель тонкой кишки; б — эзофагогастральный угол (угол Гиса) в нормальных условиях должен быть острым, увеличение его характерно для недостаточности кардии.

слизью с кровью из верхних отделов желудочно-кишечного тракта. При рубцовом стенозировании пищевода отмечаются нарушения глотания, в наиболее тяжелых случаях рвота пищей из верхнего отдела пищевода.

**Недостаточность кардии (халазия кардии)** — врожденная недостаточность кардиального отдела пищевода из-за недоразвития интрамуральных симпатических ганглиозных клеток. Наблюдается рвота потоком или же вытекание пищи. Пищевод при рентгеноконтрастном исследовании выглядит широким, содержит воздух. Отмечается рефлюкс содержимого из желудка, особенно при глубоком вдохе и при низком положении верхнего отдела туловища (рис. 521).

**Ахалазия кардии** см. раздел 25.20.

**Скользящая грыжа пищеводного отверстия диафрагмы.** Верхняя часть желудка может выходить через пищеводное отверстие диафрагмы в грудную полость и выскальзывать обратно (рис. 522, а). Рвота потоком или излияние пищи обычно сразу после кормления происходит вскоре после рождения. Нередко отмечаются примесь крови к рвотным массам из-за эзофагита и застоя крови в отделе желудка, оказавшемся в грудной полости.

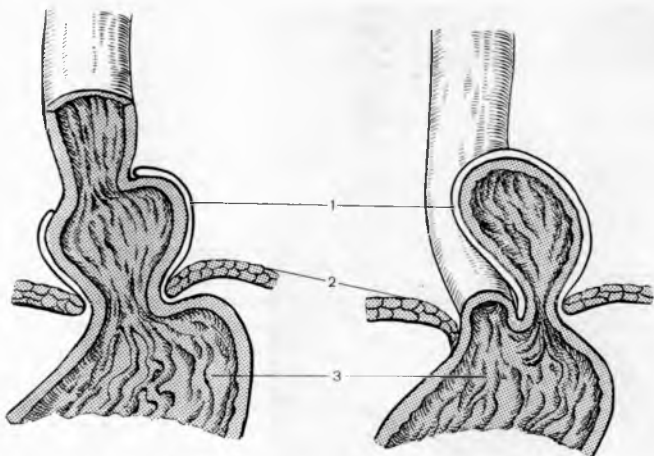


Рис. 522. Диафрагмальная грыжа эзофагеальная (слева) и параэзофагеальная (справа).

1 — брюшина; 2 — диафрагма; 3 — слизистая оболочка желудка.

Рентгенологически обнаруживаются увеличение эзофагогастрального угла (угол Гиса, см. рис. 521, б) и избыточная подвижность кардиального отдела желудка, который легко проникает через пищеводное отверстие диафрагмы, особенно при надавливании на область эпигастрия и при наклоне туловища (примерно на  $30^\circ$ ). У больного в положении стоя отмечается симптом сообщающихся баллонов (признак Гидиона): во время вдоха, при опускании диафрагмы, воздух из желудка частично выдавливается в пищевод, который раздувается при этом наподобие баллона.

**Параэзофагеальная грыжа.** Кардиальный отдел желудка располагается на обычном месте, а часть основания желудка проникает через расширенное пищеводное отверстие диафрагмы в грудную полость (рис. 522, б).

**Синдром Ровиралты** — сочетание грыжи пищеводного отверстия диафрагмы и пилоростеноза.

**Брахиезофагус** — короткий пищевод. Кардиальный отдел желудка подтягивается, как на уздечке, в грудную полость и остается там постоянно, не возвращаясь обратно, как при диафрагмальной грыже пищеводного отверстия диафрагмы. Кровавая рвота обуславливается эзофагитом и застойными явлениями.

**Инородное тело пищевода.** Ведущие симптомы — дисфагия, иногда раздражающий кашель, рвота пищей из верхних отделов пищевода, вместе с инородным телом, возможна примесь крови к рвотным массам.



Рис. 523. Диафрагмальная грыжа.

Верхняя  $\frac{1}{2}$  желудка расположена в грудной полости над диафрагмой (обозначена пунктирной линией). Двенадцатиперстная кишка без изменений.



Рис. 524. Отверстия диафрагмы, которые могут быть грыжевыми воротами.

1 — груднореберный треугольник (грыжа Морганьи); 2 — пищеводное отверстие (грыжа пищеводного отверстия); 3 — плевроперитонеальный дефект (плевроперитонеальная грыжа); 4 — пояснично-реберный треугольник (грыжа Бохдалека); 5 — место прохождения чижней полой вены.

**Диафрагмальная грыжа** (рис. 523). Желудок и отделы кишечника могут проникать в грудную полость не только через пищеводное, но и через другие отверстия в диафрагме (рис. 524). Симптоматика диафрагмальной грыжи характеризуется раздражением брюшины, нарушением проходимости кишечника, уменьшением дыхательной поверхности легких. При очень больших грыжах на первый план выступает парадоксальное дыхание (см. рис. 54).

**Гипертрофический стеноз привратника**, коротко, но неправильно именуемый пилороспазмом. Концентрическая гипертрофия мышц в области привратника в иных случаях создает картину опухоли как при пальпации, так и при ультразвуковом исследовании. Типичны при этом (рис. 525, 526, 527) возраст больных (от 2 нед до 3 мес), преобладание грыж у мальчиков (4 : 1), рвота струей примерно через полчаса после кормления, большое количество остаточной пищи в желудке, примесь крови к рвотным массам в связи с геморрагическим гастритом. Сохраняются хороший аппетит и проявления недовольства ребенка (голод, боль в животе). Вследствие пилоростеноза изменяется конфигурация живота (вздутие верхнего и втяжение нижнего отдела живота), снижается тургор тканей в связи с водно-электролитными нарушениями, отмечаются олигурия, скудный стул, рентгенологически выявляются расширение желудка, замедленное его опорожнение, несмотря на усиленную перистальтику, и удлинение



Рис. 525. Гипертрофический пилоростеноз у мальчика 4 нед. Длинный, тонкий канал привратника.



Рис. 526. Пилоростеноз с видимой перистальтикой желудка, происходящей слева (а) направо (б) в верхнем отделе живота.

Рис. 527. Гипертрофический пилоростеноз (дистрофия, рвота фонтаном, боль в животе, голод).

пилорического канала. Другие признаки пилоростеноза и его дифференциальная диагностика с потерей солей при адреногенитальном синдроме (псевдопилороспазм) приведены в табл. 99.

**Атрезия и стеноз двенадцатиперстной кишки.** Признаки атрезии появляются уже в первые дни жизни, симптомы стеноза, прежде всего тяжелая рвота, обнаруживаются позднее. Наиболее часто эти аномалии отмечаются у детей с трисомией 21 (болезнь Дауна). Рвота светлым желудочным содержимым указывает на стеноз (или атрезию) выше места впадения желчного протока. Примесь желчи к рвотным массам характерна для стеноза, расположенного ниже этого места. Рентгенологически натощак в вертикальном положении ребенка выявляется характерная симптоматика: два газовых пузыря и два уровня жидкости в желудке и в расширенном нисходящем отделе двенадцатиперстной кишки выше места стеноза (рис. 528). Рентгеноконтрастное исследование подтверждает диагноз.

Причиной патологии могут быть первичный стеноз двенадцатиперстной кишки или сдавливание ее опухолью головки поджелудочной железы (например, киста после травмы верхнего отдела живота), кольцевидной поджелудочной железой (рис. 529),

Таблица 99. Сравнительная характеристика гипертрофического пилоростеноза и адреногенитального синдрома с потерей солей

Клинические данные	Пилоростеноз	Адреногенитальный синдром
Начало	После 2 нед жизни	Чаще на 1-й неделе жизни
Аппетит	Очень хороший	Плохой
Стул	Голодный запор	Частый, понос
Моча	Олигурия, содержание хлоридов уменьшено	Полиурия, содержание хлоридов увеличено
Сыворотка крови	Снижен уровень натрия, калия и прежде всего хлоридов	Снижен уровень хлоридов, но более натрия, повышен уровень калия (ЭКГ!)
Лихорадка	Очень редко	Гиперпирексия
Гениталии	Не изменены	Девочки: признаки вирилизации Мальчики: усиленная пигментация мошонки
Рентгенологическое, ультразвуковое исследование	Расширение желудка, длинный пилорический канал. «Опухоль» привратника	Изменения отсутствуют

о которой надо думать прежде всего у самых маленьких детей.

**Мальротация кишечника (незавершенный поворот кишечника).** Отмечается частичная перемежающаяся обтурация в области перехода двенадцатиперстной кишки в тощую. Характерна периодическая обильная рвота (не струей) у грудных детей в возрасте от нескольких дней до 3 нед. Речь идет о частичной непроходимости. В основе патологии заложено нарушение эмбрионального развития, при котором начальный отдел тонкой кишки остается в левой половине верхнего отдела живота, а не перемещается в правую. Из-за этого между двенадцатиперстной кишкой и тощей создается очень крутой переход. Наряду с незавершенной ротацией в подобных случаях имеется высокое стояние восходящей ободочной кишки.

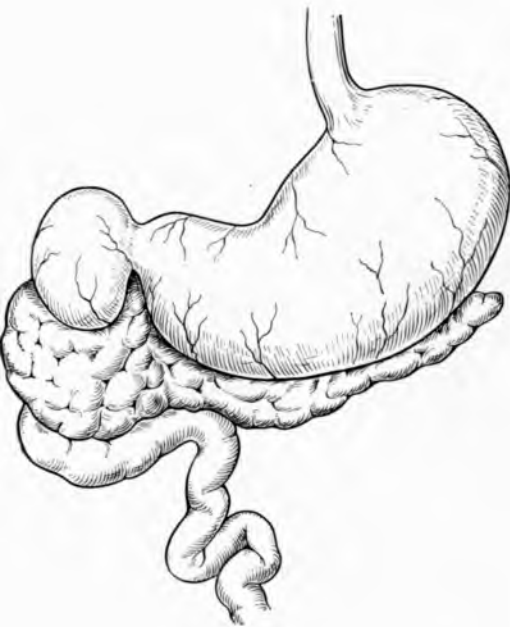
Кроме периодической рвоты с примесью желчи, для мальротации кишечника свойственны два



Рис. 528. Врожденная атрезия двенадцатиперстной кишки.



Рис. 529. Кольцевидная поджелудочная железа окружает двенадцатиперстную кишку, вызывая ее стеноз.



уровня жидкости в верхнем отделе живота (в желудке и проксимальном отделе расширенной двенадцатиперстной кишки) при рентгенологическом исследовании в вертикальном положении натошак, а при контрастном исследовании — расположение петель тонкой кишки в правой половине живота (тощая кишка), а петель толстой кишки в левой.

**Артериомезентериальная компрессия двенадцатиперстной кишки.** Различают хроническую (более частую) и острую форму компрессии двенадцатиперстной кишки. Нижний ее отдел в таких случаях сдавливается сосудами корня брыжейки. Возникает клиническая картина высокой непроходимости тонкой кишки. Рентгенологически в вертикальном положении обнаруживаются задержка контраста за нижней кривизной двенадцатиперстной кишки и улучшение пассажа в положении ребенка на животе. Выше места стеноза наблюдается усиленная и обратная перистальтика. Может возникать своеобразный замкнутый круг: похудание, рвота, эксикоз и усиление на этом фоне дуоденальной компрессии.

**Острое переполнение желудка,** особенно после жирной пищи. Характерный анамнез: празднование дня рождения, многократная сильная рвота для опорожнения желудка. Иногда возникает ацетонемия, которая сама по себе может быть причиной продолжительной рвоты.

**Гастрит:** плохая переносимость грубой пищи, чувство переполнения в желудке, плохой аппетит. При рентгенологическом исследовании в желудке натошак обнаруживают большое количество секрета, утолщенные грубые складки слизистой оболочки, часто гиперперистальтику. Одновременно при гастрите, вероятно, как сопутствующее заболевание часто наблюдают гайморит, синусит. Проглатывание слизисто-гнойного секрета из пазух может вызывать гастрит и поддерживать его хроническое течение.

**Безоары в желудке.** В большинстве случаев речь идет о волосяных опухолях, возникающих при проглатывании волос детьми с трихотилломанией. Могут образовываться лактобезоары и другие инородные тела из гидроксидов алюминия, соединений полистирола (например, при лечении гависконом и мотилиумом).

**Язва желудка и двенадцатиперстной кишки** развивается преимущественно у детей школьного возраста. Основная жалоба — боль в животе во время или после еды. Аппетит в большинстве случаев плохой, иногда рвота, временами с примесью крови, скрытая кровь в испражнениях, при массивном кровотечении дефекационный стул.

**Кишечная непроходимость различной этиологии** см. раздел 28.10. Непроходимость пищевода, стеноз привратника, двенадцатиперстной кишки и синдром мальротации кишечника описаны выше.

**Пищевая аллергия, целиакия. Аппендицит** (см. раздел 2.8.7 и др.).

**Врожденный мегаколон, болезнь Гиршпрунга.** Рвота часто возникает во время приступов боли в животе, предвещающих опорожнение кишечника от длительно накапливающегося в нем содержимого.

#### 43.5 Рвота при других болезнях органов брюшной полости

**Гепатит** различной этиологии. **Перитонит** различной этиологии. **Пиелонефрит. Почечная колика** при отхождении камней.

#### 43.6 Рвота при болезнях центральной нервной системы и вестибулярных нарушениях

В данном разделе необходимо назвать как **причины** рвоты такие заболевания и состояния, как менингит и менингоэнцефалит различной этиологии, гиперинсоляция (солнечный удар), опухоли мозга (рвота преимущественно по утрам), абсцесс мозга, нейролейкемия, черепно-мозговая травма (ушиб, сотрясение, сдавление мозга), мигрень, гидроцефалия и отек мозга различной этиологии, кровоизлияние в мозг и желудочки мозга нетравматической этиологии (опухоли и кровоточивость), пороки развития сосудов мозга, повышение внутричерепного давления из-за преждевременного зарастания швов черепа, эпи- и субдуральные кровоизлияния, а также вестибулярные нарушения при лабиринтите,

свище лабиринта в случае нагноения холестеатомы, herpes zoster (oticus), при морской болезни, температурных воздействиях в случае значительной перфорации барабанной перепонки, при вестибулярных нарушениях травматического происхождения, болезни Меньера.

### 43.7 Рвота при болезнях обмена и отравлениях

В данном разделе объединены **гормональные нарушения, патология промежуточного обмена и экзогенные отравления.**

Потеря солей при адреногенитальном синдроме (псевдопилороспазм). Картина заболевания и его дифференциальная диагностика с гипертрофическим пилоростенозом приведены в табл. 99. Определение электролитов в сыворотке крови и экспертиза наружных гениталий имеют решающее значение в уточнении диагноза.

Галактоземия. Рвота является ее основным симптомом у детей раннего грудного возраста.

Наследственная непереносимость фруктозы. Врожденный ферментный дефект, проявляющийся уже в самом начале прикорма ребенка продуктами из овощей и фруктов (введение фруктозы), когда внезапно появляются рвота, бледность, проливной пот, апатия и нарастающая сонливость, тяжелая гипогликемия, иногда фруктозурия (обнаруживается при хроматографии). Диагноз можно подтвердить пробой с внутривенным введением фруктозы, при котором развивается тяжелая гипогликемия, повышается уровень лактата (проводить тест с осторожностью!), и определением фруктозо-1-фосфат-альдолазы в биоптате печени. Дети инстинктивно отказываются от овощей и фруктов и испытывают отвращение к сладостям. Частота патологии 1 : 20 000.

Тяжелая гипербилирубинемия различной этиологии.

Другие острые метаболические неонатальные кризы, при которых наступают рвота и ацидоз, не связанные с сепсисом или кровоизлиянием в мозг, а обусловленные нарушением обмена аминокислот. Их можно установить аминокислотным скринингом сыворотки крови и мочи. Некоторые заболевания данной группы сопровождаются не только ацидозом и кетонурией, но и высоким содержанием аммиака в крови.

Рвота наблюдается также при уремии, диабетической коме или тяжелой ацетонемии, гипогликемии, печеночной коме, передозировке витамина D, а также при гипохлоремической коме, при которой создается замкнутый круг, когда рвота, возникшая при тяжелой гипохлоремии, в свою очередь усиливает электролитные нарушения (например, при пилоростенозе).

**Ацетонемическая рвота, кетонемический криз.** При первичной его форме без органических поражений внезапно появля-

ется упорная рвота, ребенок имеет изнуренный вид, щеки пылают, запах ацетона в выдыхаемом воздухе, ацетонурия. Вторичная форма криза развивается в результате инфекции, нарушения диеты, болезней обмена (сахарный диабет) и других органических причин, вызывающих упорную рвоту.

**Экзогенные отравления.** Ботулизм (отравление продуктами питания, содержащими ботулинический токсин), токсины стафилококков и сальмонелл, содержащиеся в пищевых продуктах, ядовитые грибы, рабдитоз, змеиный яд, хинин, салицилаты и ЛСД (диэтиламид лизергиновой кислоты, галлюциноген), отравление которым возникает при наркомании или в результате несчастного случая. У детей, проглотивших таблетки глюкозы с ЛСД, примерно через 10 мин появляются тошнота, рвота, они издают пронзительный крик, лицо краснеет, зрачки расширяются, возникает выражение страха на лице.

Другие отравления, сопровождающиеся рвотой, описаны в разделе 51.2.1.

#### 43.8 Рвота без явной органической причины

**Ацетонемическая рвота у детей с неврастенией** см. раздел 43.7.

**Конституциональная рвота.** Обычно это нежные дети неуравновешенных родителей. Рвота у них атонического типа, в виде потока, чаще появляется при эмоциональной нагрузке (даже незначительной) или без нее, например, при принуждении ребенка к еде в связи с истинным или мнимым отсутствием у него аппетита. Рвота может быть реакцией защиты или отпора, например при насильственном кормлении, выражением отвращения к пище, например к жирам, или страха, например страха наказания.

У грудных детей причина рвоты может быть связана с беспокойной неуравновешенной матерью, обильным кормлением, с особенностями пищи (слишком горячая или холодная) или другими неудобствами (мокрые пеленки).

Одной из причин рвоты может быть **аэрофагия** при очень быстрых или медленных еде и питье (рис. 530). Предрасполагают к аэрофагии слишком тугая грудь, необычно узкое или широкое отверстие в соске, затрудненная отрыжка. Горизонтальное положение на спине способствует заглатыванию воздуха.

Среди причин необъяснимой рвоты следует иметь в виду **руминацию**, легкие формы **недостаточности кардии и пилоростеноза**.

**Рвота при анорексии и нервной булимии.** Многие девочки с пубертатным истощением потребляют необычно большое количество пищи. Избыточная еда доставляет им удовольствие. В последующем они опорожняют желудок рвотой.



Рис. 530. Аэрофагия.

### 43.9 Руминация

При срыгивании и повторном проглатывании пищи часть ее сплевывается («плевки»). Чаще это наблюдается у детей 4—5 мес и у малюсеньких детей. В большинстве случаев это психически ненормальные, заброшенные дети, лишенные необходимой заботы. Недостаточность кардии предрасполагает к руминации. Многие дети, чтобы добиться руминации, провоцируют рвоту, раздражая глотку пальцем или собственным языком. Дистрофия является наиболее частым сопутствующим симптомом при руминации.

## 44. Нарушения дефекации

Характеристика стула приведена в табл. 100.

### 44.1 Ложный запор

О ложном запоре говорят тогда, когда ребенок получает или удерживает в желудке очень небольшое количество пищи и остатки после ее переваривания долго не выделяются в виде сту-

ла. Причинами такого запора могут быть резкое снижение аппетита, например, при инфекционных заболеваниях; гипогалактия, недокорм слабого грудного ребенка; гипертрофический пилоростеноз или частая рвота иной этиологии; низкокалорийное питание при нервной анорексии или нервной булимии.

Т а б л и ц а 100. Характер стула и его оценка

---

<b>По цвету:</b> беловатый (рис. 531, см. цв. вкл.), желтый, коричневый, зеленоватый, черный
<b>По консистенции:</b> водянистый, кашицеобразный, слизистый, фрагментарный, равномерно мазевидный, плотный, колбасовидный, тонкий наподобие карандаша, крупноглыбчатый «овечий» кал
<b>По особым приметам:</b> слизь или прожилки крови в оформленном или кашицеобразном стуле, примесь гноя, остатки непереваренной пищи, блестящий (непереваренный жир), глисты, проглоченные инородные тела
<b>По запаху:</b> умеренно кисловатый, интенсивно кислый, вонючий, пресный
<b>По величине отдельных порций и по общему суточному количеству</b>
<b>По частоте стула в сутки</b>
<b>По величине рН</b>

---

Задержка стула (1—2 дефекации в 3 дня) может быть у здоровых грудных детей, поскольку материнское молоко — настолько хорошо адаптированный пищевой продукт, что после него остается очень мало шлаков.

#### 44.2 Запор

Симптомы запора весьма часто встречаются во врачебной практике. На основании **анамнеза** выделяют **неспецифические признаки** запора: боль в животе, снижение аппетита и его **специфические признаки**: задержку стула на несколько дней и дольше, боль при отхождении плотного кала, характерный его вид (крупные или мелкие шарики — «овечий» кал), применение лекарств, способных вызвать запор (например, сироп от кашля), нерациональное питание (однообразная молочная диета, малая по объему концентрированная пища, богатая бананами, белым хлебом, шоколадом).

С самого начала необходимо выяснить, псевдозапор или истинный запор у ребенка, а также острая или хроническая задержка стула у него.

**Псевдозапор** см. раздел 44.1.

**Острая задержка стула** всегда должна вызывать подозрение на механическую или паралитическую кишечную непроходимость (см. раздел 28.10).

**Хронический запор.** Обследование больных с данной патологией следует проводить следующим образом.

**Осмотр стула.** Обильный в виде крупных конгломератов зловонный стул характерен для атонии толстой кишки. Кал в виде мелких шариков, частично спрессованных в конгломераты,

легко рассыпающихся после дефекации, указывает на спастический запор. Стул в виде тонкого столбика наподобие карандаша позволяет предположить сужение в нижних отделах кишечника. Примесь крови в виде прожилок в нормально сформированном кале говорит о трещинах или других источниках кровотечения в области ануса. Прожилки слизи и крови (иногда гнойные наложения) на поверхности оформленного кала наблюдаются при воспалении прямой кишки.

**Пальпация живота.** Обращают на себя внимание большие опухолевидные образования в брюшной полости — заполненные калом петли толстой кишки (обычно прямая, сигмовидная и нисходящая ободочная). Рентгенологическое исследование позволяет установить, врожденный ли это мегаколон или конституциональный запор.

Болезненность при пальпации левой подвздошной области может быть признаком воспаления толстой кишки.

Неврологическое обследование ребенка позволяет выявить поражения центральной нервной системы и иную неврогенную патологию, сопряженную с парезом кишечника и нарушением опорожнения прямой кишки. Гипотония мышц передней брюшной стенки также предрасполагает к запору (неврогенная гипотония мышц, слабость соединительнотканых структур).

**Ректальное исследование.** Перед пальцевым исследованием необходимо внимательно осмотреть анальную область, обращая внимание на выделяющийся из заднего прохода кал — признак паралитического или преходящего недержания кала; на пороки развития или атонию ануса (зияющий анус); трещины, геморрой; на свищевые отверстия или выпадение прямой кишки.

Вялый анальный сфинктер, определяемый пальцевым исследованием, характерен для нарушения его иннервации при менингомиелоцеле, синдроме поперечного поражения спинного мозга различного происхождения (опухоли, поперечный миелит и др.), при поражении пояснично-крестцового сплетения вследствие забрюшинных процессов. Одновременно при указанной патологии отмечается недержание кала.

**Зияющий анус.** Речь идет либо о нарушении иннервации, либо об очень тяжелом привычном запоре, когда прямая кишка максимально расширена и заполнена непосредственно над сфинктером.

Повышенный тонус сфинктера может наблюдаться и в норме, например, при испуге ребенка либо из-за раздражения и боли в анальной области (трещины, геморрой, проктит, анальный свищ).

Пустая ампула прямой кишки наблюдается после энтерита, при голодании (голодный запор), высоко расположенном стенозе прямой кишки, врожденном мегаколоне (болезнь Гиршпрунга).

Широкая ампула прямой кишки, заполненная калом, может указывать на идиопатический мегаколон. Палец ощущает широкую ампулу, заполненную калом средней плотности или твердыми каловыми камнями. Впечатление заполненной калом ампулы может создаваться при глубоко расположенном стенозе прямой кишки. В таких случаях отходящий кал напоминает тонкий карандаш.

Рентгенологическое исследование позволяет обнаружить массивные скопления каловых масс. Рентгеноконтрастное исследование уточняет анатомические соотношения, истинную степень расширения или сужения, их локализацию и состояние стенок кишечника.

Ректоскопия, колоноскопия уточняют характер поражения стенок, степень воспалительных изменений, наличие доброкачественных или злокачественных новообразований и другие анатомические отклонения, позволяют провести прицельную биопсию.

#### 44.2.1 Причины запора

**Подавление позывов к дефекации.** Психогенный запор имеет следующие причины. Общая вялость, инертность, в рамках которой ребенок не обращает внимания на регулярную дефекацию. Запор может продолжаться много дней, не вызывая беспокойства у ребенка. Такое состояние встречается у детей со слабоумием, но может быть и у детей при длительном постельном режиме.

Агрессивные нарушения поведения как реакция протеста против излишней опеки матери или старших братьев. Ребенок понимает заинтересованность матери в регулярности стула у него, поэтому он задерживает дефекацию, используя ее как поощрение или награду либо как наказание и порицание. Стул становится владением, которое можно подарить матери или задержать в порядке реакции протеста. Так возникает запор, который в своей крайней выраженности может привести к недержанию кала (преходящий энкопрез см. раздел 44.4).

Психогенные трудности, связанные с дневными занятиями: подавление позыва на дефекацию в связи со школьными занятиями или ее задержка в связи с нежеланием идти в чужой туалет.

Боязнь туалета или горшка (фобия), связанная с неприятными переживаниями в прошлом (страх, боль, отвращение).

Болевые ощущения, вызываемые трещинами заднего прохода, геморроем или проктитом.

**Недостаточный позыв к дефекации** возникает при синдроме поперечного поражения спинного мозга воспалительного, травматического или неопластического происхождения, при употреблении бедной шлаками пищи, особенно пос-



ле энтерита, при отсутствии движений, например, при длительном постельном режиме у ребенка, и нефизиологическом вызывании стула с помощью слабительных, клизм, свечей в случае истинного или мнимого запора. Подобные вмешательства на протяжении некоторого времени могут нарушить физиологическое течение дефекации и вызвать запор.

Названные выше факторы способны привести к конституциональному запору и даже к задержке стула с картиной идиопатического мегаколона.

Психогенные факторы, приводящие к невротически обусловленному запору, могут сформировать картину как паралича толстой кишки, так и ее спазма с типичным «овечьим» калом.

**Ненормальная моторика толстой кишки.** Ослабление полезной перистальтики толстой кишки при многих заболеваниях приводит к задержке каловых масс. К таким заболеваниям (и состояниям) относятся гипотиреоз, передозировка витамина D, хроническая идиопатическая гиперкальциемия, лечение винкристином лейкоза или других злокачественных опухолей, терапия индометацином ревматических болезней, лечение кодеином и атропином, врожденный мегаколон (болезнь Гиршспрунга), при котором запор появляется уже в первые дни жизни, отмечаются увеличение живота, пустая ампула кишки, при рентгенологическом исследовании значительное предстенотическое расширение толстой кишки (см. также раздел 28.3.1 и др.); удлинение толстой кишки, чаще сигмовидной (долихосигма), общая слабость соединительнотканых структур (вялые стенки кишечника и передняя брюшная стенка). Спастический запор также можно назвать среди нарушений этой группы, поскольку спастическое состояние стенок кишечника надолго задерживает его содержимое.

**Стеноз толстой и/или прямой кишки:** врожденный стеноз заднего прохода и стеноз прямой кишки; каловые камни, тяжелый запор может быть началом замкнутого круга: застой каловых масс способствует формированию каловых камней, а они в свою очередь усиливают запор; воспалительные, неопластические процессы и стриктуры в области малого таза, у девочек гематокольпос приводят к экзогенной обструкции толстой кишки.

#### 44.3 Диарея, понос

О поносе говорят тогда, когда частота стула и его количество увеличиваются, а консистенция становится жидкой. Жидкий стул может быть кашицеобразным, водянистым, слизистым, слизисто-гнилым, кровянисто-слизистым, прежде всего в связи с воспалением кишечника. Мальабсорбция сопровождается обильным кашицеобразным, часто блестящим очень зловонным стулом, частота ежедневной дефекации при этом остается в пределах нормы. Ниже приведены наиболее частые причины поноса.

**Воспалительная реакция** при вирусной, бактериальной или грибковой инфекции, часто бывает профузный понос.

**Мальдигестия (нарушение переваривания пищи).** Недостаточная активность пищеварительных ферментов приводит к недостаточному расщеплению и недостаточному всасыванию пищевых веществ в кишечнике, большая часть из них остается в содержимом кишечника.

**Мальабсорбция (нарушение всасывания).** Изменения слизистой оболочки кишечника приводят к тому, что переваренные и достаточно расщепленные пищевые вещества не могут резорбироваться из просвета кишечника. Многие авторы используют термин «мальабсорбция» как обобщенное понятие, выделяя внутри него мальдигестию — нарушение переваривания и кишечную мальабсорбцию — нарушение всасывания.

Некоторые причины поноса не учитываются при этом. Они будут описаны отдельно.

**Техника исследования.** Имеется большое количество различных методик, позволяющих установить точный диагноз у большинства больных с поносом.

**Бактериологическая диагностика:** посев кала для выделения возбудителей и определения их лекарственной чувствительности, в том числе на специальные среды (например, для ротавирусов и нерсиний), посев крови при подозрении на тиф, реакция Видаля при подозрении на кишечную инфекцию (сыворотка крови).

**Подозрение на мальдигестию:** электрофорез с пилокарпином (потовый тест), исследование кала на крахмал, жир, мышечные волокна (оценка питания), исследование сока двенадцатиперстной кишки на активность ферментов; нагрузка лактозой и сахарозой.

**Подозрение на мальабсорбцию:** пероральная нагрузка ксилозой (активно резорбируемая пентоза), нагрузка глюкозой и галактозой; выявление пищевых аллергенов: провокационная проба — назначение подозреваемого пищевого продукта, например глютена (глиадина); нагрузочная проба: осознанное назначение определенного продукта питания (например, зерновых продуктов с глютенем) после длительного воздержания от него или в большем количестве, чем раньше; биопсия слизистой оболочки тонкой кишки, тест Гордона с поливинилпирролидоном или  $^{131}\text{I}$ -перистоном при подозрении на экссудативную энтеропатию.

**Другие исследования:** определение рН кала, рентгеноконтрастное исследование желудочно-кишечного тракта, сонография печени и поджелудочной железы, колоно-, интестиноскопия, определение белкового состава и электролитов сыворотки крови, бензидиновая или ортотолуидиновая проба (на скрытую в кале кровь), исследование кала на присутствие паразитов или их яйца.

Для обозначения таких заболеваний применяют много терминов.

**Энтерит:** воспалительное заболевание преимущественно в тонкой кишке, стул при этом бывает водянистым, с неперева- ренными остатками пищи, указывающими на ускоренный ее пас- саж по кишечнику. Например: брюшной тиф, паратифы, вирус- ный энтерит.

**Диспепсия:** энтерит у грудных детей.

**Гастроэнтерит:** понос в сочетании с рвотой.

**Колит:** воспалительное заболевание толстой кишки. Стул с обилием слизи, иногда с кровью, часто отмечается боль при дефекации. Например, дизентерия.

**Энтероколит:** воспаление тонкой и толстой кишки.

Далее описаны заболевания, дифференциальная диагностика которых имеет первоочередное значение.

**Диспепсия (энтерит) у грудных детей.** В настоящее время еще широко пользуются старым термином «диспепсия» для обо- значения заболеваний, сопровождающихся поносом у грудных детей, хотя у них развиваются гастроэнтериты бактериальной, вирусной или грибковой этиологии. Диспепсией правильнее на- зывать состояния, связанные с нарушением питания у грудных детей, имеющие большое значение в этом возрасте.

**Оплошности в питании ребенка:** слишком боль- шое количество пищи, неразумно приготовленной из совмести- мых продуктов, дефицит витаминов.

**Дефекты ухода:** отсутствие чистоты и тщательности в приготовлении пищи, плохая гигиена и недостаточная забота о ребенке (охлаждение, перегревание, опрелость).

**Врожденные факторы:** муковисцидоз, пороки сердца, аллергический и экссудативный диатез, эндокринные наруше- ния, врожденный иммунодефицит (диатез следует понимать как склонность к ...).

Перечисленные факторы имеют определенное значение для детей всех возрастов, но наибольшую роль играют у грудных детей.

Предвестниками поноса у ребенка являются плохой аппетит, прекращение прибавки массы тела, появление опрелостей, бес- покойство, недовольство, срыгивание. На высоте диспепсии воз- никают рвота, понос, стул жидкий, водянистый или слизистый, с бoльшим или меньшим количеством непереваренной пищи, по- худание в связи с потерей воды, солей и калорийным дефицитом.

Характер стула у грудных детей в большей степени зависит от особенностей питания. Оценка стула и его патологических изменений требует большого опыта (табл. 101). Примесь крови в испражнениях у грудных детей наблюдается чаще, даже вне связи с дизентерией или сальмонеллезом.

Различают легкую диспепсию: плохой аппетит, пре-

Таблица 101. Нормальный стул у грудных детей и его изменения при неправильном питании

Питание	Цвет	Форма, консистенция	Особые примеси	Суточное количество	Запах	Частота в сутки
Женское молоко	Желтый, зеленоватый	Равномерный мажущийся, либо жидкий, или комочками	Часто немного слизи	Незначительное (соответственно питанию), 20—30 г	Приятный кисло-ароматный	3—5
Прикорм коровьим молоком	Желтоватый	Мазевидный или оформленный, плотноватый	—	Больше 30—40 г	Кисловатый «сырный»	1—3
Коровье молоко и каша	Коричневый	Мазевидный или оформленный	Остатки овощей (морковь, шпинат, нити бананов)	Обильное 40—80 г	Вонючий или тухлый	1—3
Голод	Темно-зеленый, черный	Густой	—	Очень малое	Пресный	1 раз в 1—2 сут
Неправильное питание (избыток белков)	Светлый, серый, почти белый	Сухой, крошащийся	Жир, известковое мыло	Обычно большое	—	0—1

**Бактерии:** сальмонеллы, шигеллы, кишечные палочки (эшерихии), кишечная коли-инфекция, стафилококки, холерный вибрион, вибрион Эль-Тор (парагемолитический), *Campylobacter fetus*, *Yersinia enterocolitica*

**Вирусы:** ротавирусы 1, 2, агент Norwalk, ЕСНО-вирусы 11, 14, 18

**Простейшие:** лямблии, дизентерийная амеба

кращение прибавки массы тела, однократный жидкий стул; тяжелую диспепсию: плохой аппетит, похудание, рвота, жидкий водянистый стул струей; токсикоз, эндогенную интоксикацию (диспепсию с токсинемией): невозможность питания через рот из-за частой рвоты, многократный жидкий стул, падение массы тела (большие запавшие глаза, значительное снижение тургора), помрачение сознания вплоть до полной его потери, высокая лихорадка, иногда судороги, ацидоз (см. рис. 81).

Возбудители диспепсии у детей грудного возраста приведены в табл. 102.

**Некротизирующий энтероколит** чаще возникает у недоношенных или резко ослабленных новорожденных. Примесь крови в кале обнаруживается в начале болезни. Вслед за этим быстро развиваются паралитический илеус и шок. Рентгенологически может обнаруживаться пневматоз кишечника и даже пневмоперитонеум из-за разрыва субмукозно расположенных узелков (рис. 532), как и перфорация кишечника, создающая опасность перитонита.



**Парентеральным энтеритом у грудных детей** называют понос при экстраэнтеральной инфекции: среднем отите, пневмонии, пиелонефрите, сепсисе. В подобных случаях речь идет либо о токсическом поражении кишечника в результате указанных заболеваний, либо о последствиях вторичного

Рис. 532. Пневматоз кишечника при некротизирующем энтерите и пневмоперитонеуме (схема).

1 — легкие; 2 — сердце; 3 — диафрагма; 4 — серп газа под диафрагмой; 5 — желудочный пузырь. Пузыри газа создают впечатление двухконтурного просвета кишечника.

иммунодефицита, возможного вследствие основного инфекционного процесса.

**Диспепсия после отлучения ребенка от груди** развивается при внезапном переходе от грудного вскармливания на искусственное с использованием коровьего молока, особенно в жаркие летние месяцы и во время путешествия. Неблагоприятную роль при этом играют многие факторы. Прежде всего очевидны трудности ферментной адаптации к новой пище, но всегда следует иметь в виду дисбактериоз.

**Энтерит у детей старшего возраста.** Рвота, профузный понос, похудание, снижение тургора кожи, полное отсутствие аппетита, боль в животе, лихорадка, более или менее выраженные, наблюдаются при всех формах колита и энтерита. Значительная потеря воды и электролитов приводит к гиповолемии и гипотензии, пульс становится слабым, учащенным. Развивается выраженная общая слабость, иногда нарушаются важные обменные процессы, возникают ацидоз, помрачение сознания вплоть до его потери, иногда судороги. Картина наиболее тяжелых нарушений получила название **токсического энтерита**. Его вызывают вирусы, стафилококки, сальмонеллы, холерный вибрион (см. рис. 82).

**Вирусный энтерит.** Вирусы — наиболее частые возбудители энтерита (табл. 102). Стул водянистый, с примесью слизи, иногда извергается в виде струи, без примеси крови. Дифференциальная диагностика облегчается другими органами, одновременно возникающими симптомами: менингита, энцефалита (вероятные возбудители — ЕСНО- или Коксаки-вирусы), герпетической ангины, миокардита, плевродинии (возбудители — Коксаки-вирусы), конъюнктивита, фарингита, увеличение лимфатических узлов на шее (возбудители — аденовирусы).

**Сальмонеллезный энтерит.** Различают две формы сальмонеллеза: тифозную форму с клиническими симптомами тифа (такие случаи заболевания называют паратифом) и энтеритную форму. Инкубационный период короткий (от часов до одних суток). Заражение происходит при прямом контакте или через пищевые продукты (молоко, мороженое, картофельный салат и др.). Стул бывает водянистым или водянисто-кашицеобразным, часто с примесью крови. Возбудители: *Salmonella paratyphi A, B, C, D* (*S. enteritidis* Gärtner, Breslau, *S. cholerae suis, infantis*).

**Брюшной тиф.** Возбудитель: *S. typhi* (*Eberthella typhi*), в редких случаях другие сальмонеллы (паратиф). Циклически протекающее общее заболевание с поносом (обычно в виде горохового супа) или без него. Ведущие клинические симптомы: температура, в течение 1-й недели постепенно повышающаяся до высокой, на 2-й неделе розеола на коже живота, увеличение селезенки, помрачение сознания. Возбудителя можно выделить из крови и испражнений. Реакция Видалья положительная.

**Бактериальная дизентерия.** Высокая лихорадка, многократ-

ный стул с примесью слизи и крови, с тенезмами. Возбудитель: шигеллы (чаще Зонне). Иногда во время дизентерии или после нее появляются боль в суставах и другие симптомы триады Рейтера. В противоположность другим формам энтерита при дизентерии имеется колит. Амебная дизентерия отличается от бактериальной в большей степени хроническим течением, отсутствием температуры, сменой поноса и запора.

**Другие бактериальные энтериты.** Возбудители: стафилококки, нерсинии и кампилобактерии. Отравление стафилококковым токсином описано далее в настоящем разделе.

**Проктит** — воспаление прямой кишки, возникает при кандидозной инфекции, при раздражении частыми клизмами, слабительными свечами, содержащими мыло. Осложнения: аноректальный абсцесс, параректальный свищ, анальные трещины. Следует помнить о возможности амебной дизентерии.

**Энтерит после или на фоне лечения антибиотиками** вызывается стафилококками (см. выше), синегнойной палочкой, кандидами.

**Постэнтеритный синдром.** Склонность к повторному поносу, неустойчивый стул долго сохраняются после банального вирусного или бактериального энтерита (энтероколита). Причиной его являются дисбактериоз кишечника, проникновение микрофлоры из толстой кишки в тонкую, что нарушает ферментацию углеводов (рН стула < 5,2). Синдром наблюдается чаще у детей в возрасте от 6 мес до 3 лет. Нагрузка дисахаридами патологии не выявляет. Исключение из пищи сладостей и лактозы приносит улучшение.

**Холера.** Острый или даже сверхострый энтерит. Неукротимая рвота, частый, не поддающийся счету водянистый стул наподобие рисового отвара отходит в виде струи. Быстро развиваются обезвоживание и недостаточность кровообращения. В 90% случаев болезнь протекает в легкой форме. Возбудитель: холерный вибрион, инкубационный период 1—5 дней.

**Пищевая токсикоинфекция** не является в точном смысле инфекционным заболеванием. Речь идет об отравлении токсинами стафилококков, сальмонелл и кластридий. Эндотоксины этих микроорганизмов, попадая в организм вместе с пищевыми продуктами, вызывают уже через несколько часов картину тяжелого энтерита: рвота, боль в животе, озноб и лихорадка, водянистый бьющий струей стул, иногда с примесью крови, нарушение сознания, сосудистый коллапс, кома (и иногда смерть в течение нескольких часов).

При **ботулизме**, вызываемом экзотоксином ботулинической палочки, начальные симптомы поражения нарастают постепенно, тяжелая картина параличей развивается спустя часы и дни (до 2 дней).

Заражение происходит через пищевые продукты, содержащие стафилококки или сальмонеллы: колбаса, мясо, биточки, молоко, мороженое, сыр, утиные яйца. При ботулизме источни-

ком заражения бывают копченые продукты и консервы, особенно из вздутых (бомбаж) банок. Заболевание ботулизмом, как правило, бывает групповым.

**Аппендицит, мезентериальный лимфаденит, вирусный гепатит** могут в отдельных случаях сопровождаться поносом.

#### 44.3.2 Хронический рецидивирующий понос

**Демпинг-синдром (синдром «короткой кишки»)**. Обширная резекция тонкой кишки приводит к нарушению всасывания, при этом наблюдается постоянный или рецидивирующий понос, особенно если приготовление пищи и кратность питания не соответствуют изменившемуся перевариванию и ограниченному всасыванию. Нарушения электролитного и витаминного обмена, особенно витамина В<sub>12</sub> (макроцитарная анемия), развиваются в непосредственной связи с описанными изменениями в кишечнике. Постепенно нарастает дистрофия. Обширная резекция кишечника, как правило, необходима при опухолях, распространенных гемангиомах, несчастных случаях с разрывом кишки, хронических инфекционных или аллергических поражениях кишечника, при инвагинации с кишечной непроходимостью, а также при пороках развития кишечника, требующих хирургической коррекции (например, дубликатура кишки).

**Лямблиоз (гиардиоз)**. Хронический ремиттирующий энтерит, вызываемый простейшими (*Giardia lamblia*). В свежем жидком кале можно обнаружить вегетативные формы и цисты, а в плотном только цисты.

**Гастроинтестинальная аллергия**. Указывать на данную этиологию могут аллергические реакции немедленного типа (крапивница, отек Квинке, приступы бронхиальной астмы). Наиболее часто пищевую аллергию вызывают молоко, яйца, сыр, рыба, цитрусовые, орехи, клубника, шпинат, пшеничная мука (см. также раздел 18.2.2 «Целиакия» и раздел 44.3.4 «Аллергия к коровьему молоку»). Аллергические явления могут развиваться внезапно, бурно сразу после введения аллергена (боль во всем теле, рвота, понос) или постепенно в течение многих дней, сопровождаясь гастроэнтероколитом и стоматитом. Диагностика: исключение подозреваемого продукта из пищи, провокационный кожный тест с нагруской соответствующими продуктами, поиски специфического IgM в сыворотке крови.

**Амебная дизентерия**. Заболевание толстой кишки, вызываемое *Entamoeba histolytica*, которое из тропических и субтропических стран может быть занесено в районы умеренного климата. Имеет хроническое рецидивирующее течение без повышения температуры, с образованием язв в кишечнике (стул со слизью, болезненная дефекация, смена поноса запором), осложняется амебным абсцессом печени. Возбудителя можно обнаружить в материале со дна язв в кишечнике, взятом лучше всего при ректоскопии. Его помещают на теплое предметное стекло и исследуют в нативном виде под микроскопом.



**Туберкулез кишечника.** Различают две формы болезни. Первичный аффект в кишечнике (алиментарное заражение туберкулезом). Язвочка стенки кишки не вызывает нарушений, лимфатические узлы в корне брыжейки значительно увеличиваются (позднее они иногда обызвествляются). Туберкулиновые пробы становятся положительными через 4—8 нед. Вторичный туберкулез кишечника возникает при проглатывании мокроты из легочных каверн с микобактериями туберкулеза. В кишечнике появляются большие язвы, сопровождающиеся болью и поносом со слизью и кровью. Они чаще локализируются в илеоцекальной области. Туберкулиновые пробы резко положительные.

**Гранулематозный энтероколит, регионарный энтерит (болезнь Крона).** Преимущественное поражение толстой кишки сопровождается кровянисто-слизистым стулом, поражение преимущественно тонкой кишки — нарушением всасывания.

**Язвенный колит** — тяжелое хроническое распространенное воспаление толстой кишки, вероятно, обусловленное психосоматическими факторами. При ректо- и колоноскопии обнаруживаются язвенные и псевдополипозные изменения слизистой оболочки кишки. Рецидивирующий понос с примесью слизи, крови, с грубыми обрывками пленок. Рентгенологически в начале заболевания в зонах поражения типичны зубчатые контуры контрастных теней, позднее кишка приобретает форму трубы с гладкими контурами без гаустраций (стадия рубцевания). Болезнь очень изнуряет детей, в поздней стадии развиваются генерализованные отеки из-за гипопроteinемии (энтеральная потеря белков). В крови нейтрофильный лейкоцитоз, тромбоцитоз, железодефицитная анемия, высокая СОЭ, при гепатопатии высокая активность щелочной фосфатазы и аминотрансфераз. Возможны сопутствующие симптомы: артропатия, узловатая эритема, гепатопатия, увеит.

**Болезнь Уиппла (липидистрофия интестинальная)** — очень редкое заболевание, выражающееся в массивной инфильтрации тонкой кишки, а спустя длительное время в генерализованной симптоматике нарушения всасывания. Часто бывают артропатии. В гистиоцитах слизистой оболочки кишки характерны PAS-положительные включения.

#### 44.3.3 Нарушения переваривания, мальдигестия

Ферментная недостаточность пищеварения, которая возникает при нарушении экзокринной функции поджелудочной железы, секреторной способности тонкой кишки и при патологии печени, приводит к тяжелому поносу, поскольку пищевые продукты не расщепляются до состояния, необходимого для всасывания. Ниже приведены некоторые формы таких заболеваний.

**Наследственная недостаточность лактазы, сахаразы и изомальтазы.** Дефицит лактазы в кишечнике встречается гораздо

чаще, чем сахаразы и изомальтазы. Вследствие ферментного дефекта в щеточной кайме эпителиальных клеток тонкой кишки дисахариды не расщепляются. Под влиянием повышенного осмотического давления увеличивается содержание жидкости в кишечнике, усиливается его перистальтика, появляются боль в животе и через 1—3 ч после кормления обильный жидкий пенистый стул ( $pH < 5,2$ ).

**Целенаправленная диагностика:** проба с лактозой, после приема которой уровень глюкозы в крови не возрастает (не более 20 мг%, или 1,1 ммоль/л, от исходного уровня). Аналогичное явление отмечается после назначения сахара или крахмала при дефиците сахаразы и мальтазы. Перегрузка кишечника соответствующими продуктами вызывает сильный понос. Исключение из пищи лактозы или сахара, уменьшение приема крахмала приводит к нормализации функции кишечника.

**Приобретенная (вторичная) генерализованная недостаточность дисахаридаз.** Распространенное поражение тонкой кишки может привести к вторичной недостаточности дисахаридаз, прежде всего лактазы. Эти нарушения развиваются при тяжелом хроническом энтерите различной этиологии, целиакии, распространенных формах болезни Крона, после обширной резекции тонкой кишки. Методы диагностики такие же, как и при наследственной недостаточности.

**Острый панкреатит** может развиваться при эпидемическом паротите. Признаки: сильная боль в животе, понос; высокие показатели амилазы в моче и крови при одновременном увеличении околоушной слюнной железы облегчают диагноз эпидемического паротита. Одновременно повышается активность липазы в крови.

**Острый панкреатит в сочетании с острым энтеритом.** Инфекция поджелудочной железы возникает в результате интраканаликулярного распространения возбудителя. Точный диагноз бывает затруднительным на первых этапах заболевания при наличии жидкого стула. Важными ориентирами могут служить повышение активности амилазы и липазы в крови, а иногда повышение уровня сахара крови вследствие поражения инсулярного аппарата поджелудочной железы.

**Муковисцидоз (кистозный фиброз, панкреофиброз).** Стул у детей, как правило, очень обильный, с жирным блеском (жирный стул). Характерны рецидивирующий энтерит с обезвоживанием и снижением тургора кожи.

**Острый панкреонекроз** развивается из острого панкреатита или после травмы живота, проявляется симптоматикой острого живота с очень сильной болью и шоком. Активность амилазы и липазы в крови повышена.

**Подострый панкреатит при гиперпаратиреозе.**

**Панкреатит и интермиттирующая желтуха при впадении общего желчного протока в панкреатический проток.** Отмечаются рецидивирующая боль в верхнем отделе живота, более или ме-

нее выраженная желтуха (холестатический гепатит) и типичные признаки панкреатита (повышение активности амилазы и липазы), прежде всего у маленьких детей. Иногда в элигастрии прощупывается опухолевидное образование. Сонография обнаруживает расширение желчных путей (внутри- и внепеченочных) и атипичный ход общего желчного протока, позволяющий предположить его впадение в панкреатический проток (см. рис. 566). Аномалию впадения общего желчного протока в панкреатический можно подтвердить с помощью холангиографии во время лапаротомии. Эта патология приводит к периодическому стазу в желчных путях, к их расширению, повреждению печеночных клеток с билирубинемией и высокой активностью аминотрансфераз (как правило, без повышения активности щелочной фосфатазы!) и панкреатиту. Если не устанавливается правильный диагноз, то наблюдается многолетнее рецидивирующее течение.

**Киста головки поджелудочной железы (псевдокиста)** возникает после травмы верхнего отдела живота, встречается преимущественно у мальчиков в возрасте от 4 до 12 лет.

**Кистозная поджелудочная железа** — изолированная кистозная дегенерация органа с хронической недостаточностью пищеварения, встречается очень редко. Дифференцируют с муковисцидозом с помощью потового теста.

**Врожденная гипоплазия поджелудочной железы.** Содержание панкреатических ферментов в дуоденальном соке значительно снижено. Показатели потового теста нормальные.

**Синдром Швахмана** — наследственная экзокринная недостаточность поджелудочной железы, сочетается с низкорослостью, метафизарным дизостозом, прежде всего шейки бедра, и нейтропенией, вследствие которой возникают рецидивирующие инфекции дыхательных путей и кожи. Показатели потового теста нормальные.

**Врожденная недостаточность липазы.** Диагноз устанавливают на основании исследования ферментов в дуоденальном соке или в крови.

**Атрезия и стеноз желчных протоков** могут быть врожденными и приобретенными. Недостаток желчных кислот ограничивает переваривание пищи в кишечнике.

В определенных условиях пищеварение нарушается при нормальном поступлении ферментов в кишечник, например, после **резекции тонкой кишки**, в частности, после травмы живота с разрывом кишечника, при **повышенной моторике кишечника** вследствие вегетативной лабильности или тяжелого гипертиреоза.

#### 44.3.4 Нарушения всасывания, мальабсорбция

Ферментативное расщепление пищевых веществ происходит нормально, однако всасывание отдельных или многих составных частей пищи нарушается (частичная или универсальная маль-

абсорбция). Далее приведены наиболее частые и серьезные болезни этой группы.

**Целиакия, Ги — Гертера — Гейбнера** болезнь, подробное описание этого и других наследственных заболеваний см. раздел 18.2.2.

**Аллергия к коровьему молоку.** Сенсibilизация слизистой оболочки тонкой кишки к белку коровьего молока развивается преимущественно у новорожденных и грудных детей, кратковременно или совсем не вскармливающихся грудью. Вначале появляются обильный понос и рвота, на 2—3-м месяце жизни может развиваться тяжелое общее состояние с дегидратацией и шоком, рН стула нормальный или несколько снижен. Отмечаются плохой аппетит, анемия, лейкоцитоз, эозинофилия, повышение уровня IgE. При проведении нагрузочной пробы с коровьим молоком необходима осторожность из-за опасности аллергического шока. Обнаружение антител само по себе еще не подтверждает диагноз аллергии к протеинам коровьего молока.

**Аллергия к другим пищевым продуктам.**

**Нарушение всасывания моносахаридов.**

**Нарушения всасывания после обширной резекции тонкой кишки.**

**Избирательное нарушение всасывания витамина В<sub>12</sub>,** синдром Иммерслунд — Гресбека — редкое врожденное нарушение, проявляющееся в возрасте старше 2 лет. В<sub>12</sub>-дефицитная анемия, протеинурия, иногда пороки развития почек.

**Наследственное нарушение всасывания магния.** Картина гипокальциемической тетании с гипокальциемией и гипомагниемией развивается уже через несколько недель после рождения. Диагноз устанавливают *ex juvantibus*: прекращение судорог после внутривенного введения магнезии.

**Энтеропатический акродерматит** — избирательное нарушение всасывания цинка, уже в раннем детском возрасте отмечается буллезное отслоение кожи с последующей эритродермией. Вскоре возникают тяжелый понос, выпадение волос, трофические нарушения ногтей. Уровень цинка в крови снижен, его введение позволяет поставить диагноз *ex juvantibus*.

**Энтерит при рентгеновском облучении.** Рентгеновское облучение большой площади живота с лечебной целью часто приводит к выраженному нарушению функции кишечника.

**Абеталипопротеинемия** — наследственное заболевание, напоминающее целиакию у детей. Слизистая оболочка кишечника не способна образовывать хиломикроны и бета-липопротеины. В крови низкий уровень холестерина и других липидов. Оболочка эритроцитов имеет зубчатые выросты (акантоциты), эритроциты не могут образовывать монетные столбики. Заболевают дети преимущественно в возрасте 5—10 лет, у них одновременно наблюдаются атаксия и пигментный ретинит.

#### 44.3.5 Другие причины поноса

Понос возникает при некоторых эндокринных нарушениях, адреногенитальном синдроме с опасными кризами из-за потери солей, сахарном диабете, гипертиреозе, при нейробластоме.

**Экссудативная энтеропатия, энтеральная потеря белков.** Патологически повышенная проницаемость лимфатических сосудов кишечника для сывороточных белков. Возникает такая же ситуация, как и при нефротическом синдроме: гипо-, диспротеинемия, снижение уровня альбуминов и гамма-глобулинов, трансферрина и церулоплазмينا, более или менее выраженные отеки. Периодически наблюдается понос.

**Причины:** аллергический энтерит (прежде всего аллергия к коровьему молоку, целиакия), хронический энтерит иного генеза, врожденная интестинальная лимфангиэктазия с аномалией лимфатических сосудов слизистой оболочки кишечника, регионарный энтерит (болезнь Крона), язвенный колит, хилезный свищ, синдром Менетрие (гастроэнтеропатия с большой потерей белков и гиперплазией слизистой оболочки желудка), сдавливающий перикардит.

Потеря белков обнаруживается с помощью теста Гордона, на нее указывают и изменения слизистой оболочки при биопсии.

**Кишечное кровотечение.** При массивном кровотечении из кишечника стул кашицеобразный кровянистый, светло-красный или черный. Ко времени появления такого стула кровопотеря уже значительная. Развиваются анемия, часто коллапс и непосредственная угроза для жизни. Источник кровотечения может быть в носоглотке, миндалинах, пищеводе (варикозное расширение вен), желудке, кишечнике.

**Интермиттирующий понос при хроническом запоре.** Плотные каловые массы, длительно задерживающиеся в кишечнике, могут частично размягчаться, при этом появляется жидкий неконтролируемый зловонный стул.

#### 44.4 Недержание кала

Здоровый ребенок в возрасте 3 лет остается чистым днем и ночью. Недержание кала означает отсутствие рефлекса к дефекации, неумение управлять этим рефлексом, несмотря на старание, и безразличие ребенка.

**Острое недержание кала** наблюдается при остром воспалении кишечника, тяжелых заболеваниях с потерей сознания, при большом эпилептическом припадке, сильном аффекте страха и испуге.

**Хроническое недержание кала** связано со следующими причинами: церебральные нарушения со слабоумием, неврологические нарушения при поражении спинного мозга (зияющий анус и отсутствие анального рефлекса); тяжелый конституциональный запор (мегаколон), сопровождающийся перерастяжением

сфинктера и зиянием ануса. Вначале ребенок произвольно задерживает стул (обычно при невротическом нарушении поведения). В последующем крайнее переполнение кишечника приводит к тому, что спонтанная дефекация становится невозможной. В то же время перерастянутая кишка служит источником постоянного позыва к дефекации. Пальпация живота, ректальное и рентгенологическое исследование обнаруживают большое скопление каловых масс (см. рис. 408).

#### 44.5 Качественные особенности стула

Обобщенная характеристика изменений стула при различных заболеваниях приведена в табл. 103, 104.

##### 44.5.1 Стул у грудных детей

**Меконий** — вязкий стул зеленовато-черного цвета, выделяется много раз в течение первых 3 дней после рождения.

**Переходный стул**, как правило, светло-желтого цвета сменяет меконий после 5-го дня жизни. Мекониевый стул должен появляться не позже 48 ч после рождения, иначе возникает подозрение на атрезию прямой кишки или мекониевую непроходимость кишечника. Перед первой порцией мекония нередко отходит белая пробка. Это физиологическое явление чаще наблюдается у недоношенных детей.

Частота, цвет и форма стула у грудных детей зависят от характера питания. Значительные различия зависят от кормления материнским и коровьим молоком. Необходимо остерегаться того, чтобы нормальные проявления не принять за патологические нарушения (см. табл. 101).

##### 44.5.2 Примесь крови на поверхности кала

**Прожилки крови на поверхности кала** указывают на анальные трещины, кровоточащие геморроидальные узлы, язвы над задним проходом, при которых в кале имеется наложение слизи; на кровоточащий полип слизистой оболочки (рис. 533); уремию с мягким стулом и примесью слизи; аденокарциному толстой или прямой кишки, признаком которой служит повышенное содержание опухолевого эмбриоспецифического антигена. Этот показатель используют и для контроля за динамикой процесса.

##### 44.5.3 Примесь крови в кале

**Светло-красная кровь** происходит из нижних отделов кишечника. При массивном кровотечении источник его может располагаться в более высоких отделах, иногда в тонкой кишке (мелена новорожденных вследствие гипопротромбинемии, сальмо-

Т а б л и ц а 103. Острые изменения стула

Характер стула	Частота	Другие симптомы	Болезнь
Значительная примесь крови к меконию, черно-красный жидкий	Учащен	Гипопротромбинемия у новорожденных	Мелена новорожденных
Дегтеобразный, черный, черно-коричневый плотный или кашицеобразный	Учащен или нормальный	—	Тяжелое кровотечение из верхних отделов: носовое кровотечение, варикоз пищевода, язвы слизистой оболочки, дивертикул Меккеля, гемобилия или прием препаратов железа
Кашицеобразный или жидкий с обильной примесью красной крови	Учащен	—	Тяжелое кровотечение из нижних отделов кишечника: дивертикул Меккеля, язвы при сальмонеллезе или тифе
Светлая кровь поверх плотного, нормально окрашенного кала	Редкий	Боль при дефекации	Запор, трещины ануса
Светлая кровь поверх нормального стула, иногда примесь слизи	Нормальный	Обычно без боли	Полипы, геморрой, аденокарцинома
Слизь с кровью без каловой массы	Значительно учащен, скудный	Острый живот	Инвагинация
Понос с обильной слизью, примесью крови, коричневого цвета	Значительно учащен	Тенезмы	Колит (бактериальная дизентерия, амебиаз), проктит
Жидкий или кашицеобразный стул, возможна небольшая примесь крови, смешанной с калом	Учащен	Лихорадка, рвота	Острый гастроэнтерит, подозрение на сальмонеллез при примеси крови Пищевая токсикоинфекция
Обесцвеченный стул (см. рис. 531 на вкл.)	Нормальный или учащен	Механическая желтуха	Стеноз желчных протоков

неллез, кровотечение из дивертикула Меккеля). При кровоточивости, как правило, имеется несколько источников кровотечения, а также множественные гематомы под кожей.

Кровотечение из верхних отделов (носоглотка, миндалины, пищевод, желудок, двенадцатиперстная кишка, печень) обуславливает, как правило, черную окраску кала (дегтеобразный стул)



Рис. 533. Одиночный полип слизистой оболочки сигмовидной кишки. Исследование в двух проекциях (а, б) с помощью разных методов контрастирования.

в связи с изменением гемоглобина крови под влиянием желудочного сока, ферментов и флоры кишечника.

Дифференцированная оценка темного стула у новорожденных первых дней жизни очень затруднительна, но все-таки возможна благодаря окрашиванию пеленок жидкими компонентами кала вокруг его плотной части (рис. 534): меконий без примеси крови дает зеленоватое окрашивание ткани, меконий с примесью крови — красное.

Темный цвет кала может быть связан с приемом препаратов железа.

Скрытую кровь в кале обнаруживают химическим методом (бензидиновая и ортотолуидиновая пробы). Положительные пробы бывают при кровотечении из желудочно-кишечного тракта, приеме железосодержащих препаратов, при употреблении в пищу мяса, поэтому за 3 дня до исследования кала на скрытую кровь (в сомнительных случаях) мясную пищу необходимо исключить из рациона.

Обзор заболеваний с кишечным кровотечением приведен в табл. 105.

**Синдромы с полипозом кишечника:** синдром Пейтца — Егерса (полипоз кишечника в сочетании с пигментными пятнами), синдром Гарднера (полипоз кишечника в сочетании с остеомами, остеофибромами и атеромами).



Таблица 104. Стул при хроническом рецидивирующем поносе, нарушении переваривания и всасывания

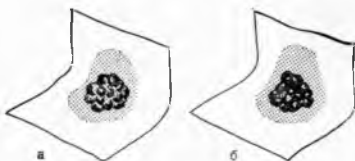
Характер стула	Частота в сутки	Особенности	Дифференциальный диагноз	Болезнь
Кашицеобразный, слизистый, часто обильный пенистый	1—3	Проникновение флоры толстой кишки в тонкую, рН <5,2	Постэнтеритный синдром	Состояние после вирусного, бактериального, грибкового энтерита или энтероколита
Водянистый, кашицеобразный, иногда со слизью и кровью, обильный	1—5	При поражении тонкой кишки мальабсорбция. Рентгенологически неровность кишки, стенозы	Неспецифический энтероколит	Гранулематозный энтероколит (болезнь Крона)
Кашицеобразный, слизисто-кровянистый	3—10	Эндоскопия: изъязвления, позднее полипоз беспокойной слизистой оболочки		Язвенный колит
Кашицеобразный, слизисто-кровянистый	1—5	Положительные туберкулиновые пробы	Специфический энтероколит	Туберкулез кишечника
Кашицеобразный, слизистый	1—7	Обнаружение возбудителя		Лямблиоз, амебиаз
Кашицеобразный, водянистый, часто обильный	2—5	Симптомы мальабсорбции, PAS-положительные включения в клетках		Болезнь Уиппла
Кашицеобразный, иногда пенистый	1—4	рН <5,2; нагрузка лактозой (сахарозой) не повышает уровня глюкозы в крови	Ферментативная диарея	Наследственный или приобретенный дефицит дисахаридаз

Кашицеобразный, блестящий, обильный	1—3	Хронические рецидивирующие инфекции дыхательных путей. Потовый тест: >70 ммоль/л натрия	Нарушения переваривания	Муковисцидоз
Кашицеобразный, блестящий, обильный	1—3	Низкорослость. Потовый тест нормальный		Синдром Швахмана
Кашицеобразный, блестящий, обильный	1—5	Повышение активности амилазы и липазы в крови. Потовый тест нормальный		Панкреатит, панкреонекроз разного генеза
Нормально оформленный жирный, блестящий	0—1	Усиленный аппетит, никакой дистрофии	Селективное нарушение переваривания	Врожденная недостаточность липазы
Кашицеобразный или оформленный, блестящий	1—2	Желтуха	—	Недостаточность желчных кислот при гепатопатии
Кашицеобразный	1—5	Дистрофия, гипопротейнемический отек		Недостаточность энтерокиназы или трипсиногена
Обильный, блестящий, зловонный	1—3	Антитела к глютену (глиадину), многофакторная анемия	Нарушение всасывания	Целиакия
Жидкий с примесью слизи	3—10	Повышенное содержание IgE, pH нормальный, слегка снижен		Аллергия к коровьему молоку

Таблица 105. Заболевания, сопровождающиеся кишечным кровотечением

Болезнь	Особые признаки
<b>Общая кровоточивость</b> Мелена новорожденных Сепсис	2—5-й день жизни; гипопротромбинемия Сосудистая пурпура и/или тромбоцитопения
Гемофилия Тромбоцитопения и лейкоз	Кишечные кровотечения редки Микроч кровотечения часты в остром периоде болезни, в финале нередки значительные кровотечения
Тромбоцитопатия Виллебранда—Юргенса Абдоминальная пурпура Шенлейна—Геноха	Упорные кровоизлияния в слизистые оболочки Колика, рвота желчью и кровью, кровь в стуле или дегтеобразный стул
<b>Локальное воспаление</b> Сальмонеллезы	Стул в виде гороховой каши с примесью крови
Бактериальная дизентерия Язвенный колит Регионарный энтерит, болезнь Крона	Многочисленные слизистый стул с кровью Кровь и слизь в кале, обрывки пленок Возможна примесь крови при обострении
<b>Другие причины</b> Варикоз вен пищевода	Дегтеобразный стул, рвота чаще светлокрасный кровью, другие признаки портальной гипертензии
Грыжа диафрагмального отверстия диафрагмы Язва желудка и двенадцатиперстной кишки Дивертикул Меккеля, энтерогенные кисты с островками желудочного эпителия Полипы (в том числе синдром Пейтца—Егерса), опухоли Язвы прямой кишки, геморрой, анальные трещины Супраанальные повреждения слизистой оболочки инородным телом (катетер, термометр)	Возможна рвота с примесью крови  Дегтеобразный стул или скрытая кровь  Дегтеобразный стул или скрытая кровь, обильное острое кровотечение, чаще без боли Дегтеобразный стул, при низком расположении светлая кровь, скрытая кровь
<b>Острая кишечная непроходимость</b> Инвагинация	Наложения крови и слизи на поверхности стула или капли чистой крови Наложения свежей крови
Заворот	Многочисленные порции слизи с кровью или маленькие порции крови
	Многочисленные небольшие порции слизи с кровью или небольшие порции светлой крови, скрытая кровь

Рис. 534. Пропитывание пеленок меконием без примеси крови (а) и с ее примесью (б).



#### 44.5.4 Глистная инвазия

**Энтеробиоз** — наиболее частый гельминтоз. Вызывающие его острицы длиной 5—15 мм хорошо видны в свежем кале, напоминая фрагменты энергично движущихся белых нитей. Признаки: зуд в перианальной области, который обычно усиливается в вечернее время, когда паразиты выходят из заднепроходного отверстия для откладывания яиц. Яйца глистов собирают из перианальной области с помощью специальной клейкой ленты из целлофана, оставленной на ночь. Утром яйца идентифицируют под микроскопом (рис. 535). Отмечаются также перианальная экзема, иногда трещины и нарушения сна.

**Аскаридоз.** Аскариды (см. рис. 535) — круглые гельминты длиной до 20 (самцы) — 30 см (самки), периодически могут отходить при дефекации. При глистогонном лечении они отходят иногда в большом количестве. Массивная инвазия аскаридами может привести к обтурационной кишечной непроходимости (рис. 536). Признаки: эозинофилия в крови, летучие эозинофиль-

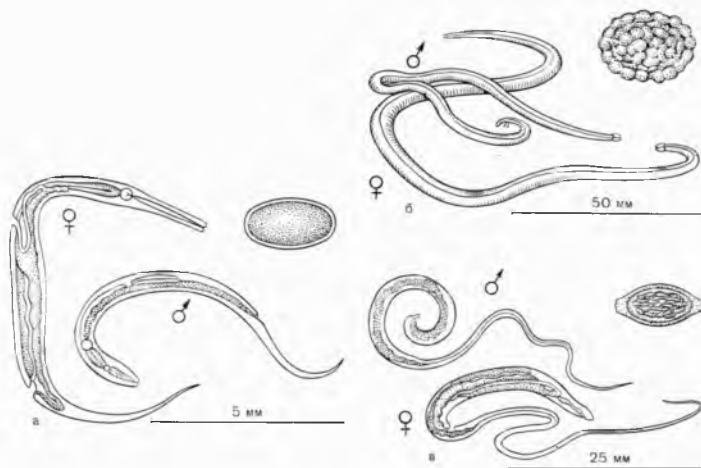


Рис. 535. Круглые гельминты и их яйца.

а — острица (самка, самец, бобовидное яйцо размером 55×30 мкм); б — аскарида (самка, самец, овальное плотное, бугристое с коричневатой оболочкой яйцо размером 60×45 мкм); в — власоглав (самка, самец, темно-коричневос с 2 светлыми утолщениями яйцо в виде лимона размером 50×22 мкм).



Рис. 536. Аскариды в толстой кишке на рентгенограмме после контрастного исследования по поводу рецидивирующей боли в животе и предилеуса. После антигельминтной терапии отошло более 150 аскарид.

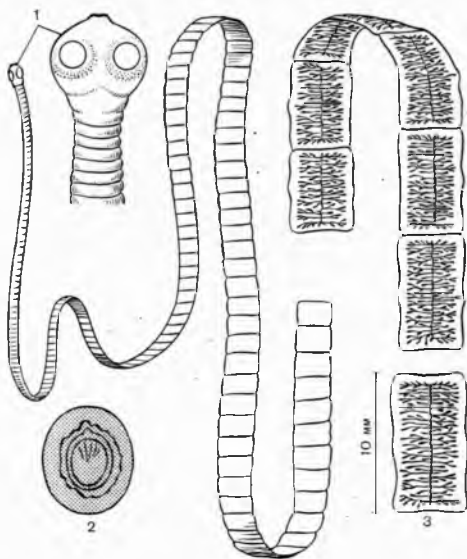


Рис. 537. Ленточный гельминт — бычий цепень.

1 — голова; 2 — яйцо; 3 — членики.

ные инфильтраты в легких (иногда в этот период отмечается сильный кашель), ухудшение аппетита, иногда механическая желтуха из-за внедрения аскарид в желчные пути, перитонит в редких случаях перфорации глистом стенки кишки. Диагноз аскаридоза устанавливается на основании обнаружения глистов или их яиц в кале.

**Трихоцефалез.** Власоглав — круглый гельминт длиной 3—5 см — обитает только в толстой кишке. В большинстве случаев трихоцефалез не сопровождается жалобами. Иногда отмечается боль в животе, тенезмы, стул с примесью крови и слизи.

**Тениидоз.** Из инвазий ленточными гельминтами чаще встречается тениаринхоз — заражение бычьим цепнем (*Taeniagrynchus saginatus*). Диагноз устанавливают на основании обнаружения в фекалиях члеников (проглотида) размером 5—10 мм (рис. 537), по внешнему виду напоминающих лапшу.

## 45. Нарушения мочевыделения и патологические изменения мочи

Боль при мочеиспускании см, раздел 2.9.

**Экскреторная функция почек, образование мочи и ее выведение** зависит от состояния кровотока в почках, коллоидно-осмотического давления в прегломерулярных сосудах, функциональной способности тубулярного аппарата с его регуляторными механизмами образования мочи, свободного оттока мочи через почечные лоханки в мочевые пути и беспрепятственного мочеиспускания.

**Полиурия** — увеличенное выделение мочи (суточное), **поллакиурия** — увеличенная частота мочеиспускания, **олигурия** — снижение общего количества мочи, **анурия** — прекращение образования мочи или полная задержка ее выделения, **никтурия** — увеличенное выделение мочи в ночное время по сравнению с дневным.

**Показания к исследованию мочи** приведены в табл. 106.

Таблица 106. Показания к исследованию мочи у детей

**Все возрастные группы:** лихорадка неясного происхождения, длительные нарушения общего состояния (разбитость, отсутствие аппетита), бледность, анемия, частая рвота, макрогематурия, зловонная моча, боль в животе, особенно подозрение на «острый живот», отеки, различные формы ангины, пиодермия

**Дети грудного возраста:** отставание в развитии, дистрофия; понос, особенно при неэффективности его обычного лечения, желтуха, пилоростеноз, врожденные пороки развития

**Дети более старшего возраста:** головная боль, боль в спине, энурез, частые позывы к мочеиспусканию, боль при мочеиспускании, высокое артериальное давление

## 45.1 Олигурия, анурия

Зависимость между количеством мочи и возрастом ребенка см. табл. 128. Снижение количества мочи (**олигурия**) или ее полное отсутствие (**анурия**) являются признаком нарушения либо продукции, либо выделения мочи.

### 45.1.1 Олигурия преренальная

Из многих причин олигурии преренального происхождения наиболее частой является нарушение кровотока в почках. Из других причин следует указать на общие заболевания, сопровождающиеся токсинемией. Действие токсических продуктов на почки вызывает кратковременное или длительное нарушение их функции. Следствием анурии или олигурии бывает уремия.

**Сердечная недостаточность или коллапс** различного генеза.

**Острое кровотечение** с падением артериального давления и снижением объема циркулирующей крови.

**Шоковая почка** развивается при остром эндогенном или экзогенном разрушении тканей: при остром гемолизе в рамках гемолитико-уремического синдрома Гассера, в большинстве случаев которого речь идет об острой приобретенной гемолитической анемии с тромбоцитопенией; при трансфузионном шоке (острый гемолиз), значительном цитолизе при остром лейкозе и других злокачественных заболеваниях с высоким цитозом (массивный цитолиз на фоне интенсивной терапии цитостатиками и кортикостероидами), при ожоговой болезни, распространенном размождении мягких тканей вследствие заваля (краш-синдром в узком смысле), а также при тяжелых инфекционных заболеваниях с массивной интоксикацией (сепсис, токсикоз у грудных детей) и при некоторых отравлениях (салицилаты, мухомор, сульфаниламиды, гентамицин, канамицин и др., см. табл. 124).

**Кишечная непроходимость.**

**Тяжелый экзикоз** и нарушения питания из-за упорной рвоты.

**Эндогенная интоксикация с лихорадкой и нарушением питания.**

**Снижение прегломерулярного онкотического давления** при нефротическом синдроме и тяжелой гипопроteinемии иного генеза.

### 45.1.2 Олигурия ренальная

Помимо патологии, указанной в предыдущем разделе, необходимо назвать также следующие поражения.

**Отравление нефротическими веществами** (острая тубулярная недостаточность).

**Тяжелый геморрагический гломерулонефрит, острый нефритический синдром** (олигурия).

**Острый интерстициальный нефрит** (острая тубулярная недостаточность). Интерстициальный отек вначале приводит к значительному напряжению капсулы почки («почечная глаукома») и в связи с этим к компрессии почечной паренхимы. Возможна тубулярная недостаточность, признаком которой является быстрое развитие ацидоза. Олигурия и даже анурия бывают основными симптомами в начале заболевания, в периоде выздоровления наблюдается полиурия. В зависимости от продолжительности нарушения выделительной функции почек развиваются симптомы уремии. Характерны снижение концентрационной способности почек, небольшая протеин- и эритроцитурия. Артериальное давление повышается редко. Интерстициальный нефрит может быть при скарлатине (на 1-й неделе болезни), пиелонефрите, контагиозном импетиго, при шоковых состояниях, указанных в разделе 6.3.1 и способных вызвать развитие шоковой почки; при болезни Вейля (гепаторенальный синдром, олигурия), при общих инфекциях в случае гидронефроза и при гемолитико-уремическом синдроме Гассера.

#### 45.1.3 Олигурия постренальная

Преренальные и ренальные нарушения приводят к почечной недостаточности. Постренальная патология первоначально влияет только на выделение мочи. Ее застой и присоединение инфекции вызывают вторичные изменения почечной паренхимы.

**Уровень задержки мочи** определяют прежде всего с помощью перкуссии дна мочевого пузыря и цистографии. Непосредственное нарушение оттока мочи и весьма болезненное расширение мочевого пузыря обуславливают нарушения иннервации, пороки развития в области треугольника мочевого пузыря и по ходу мочеиспускательного канала. В этих случаях мочевой пузырь пальпируется над лобком в виде опухолеподобного образования.

**Двустороннее закрытие мочеточников** в результате стеноза, сдавления опухолью или закупорки сгустками крови.

**Мегацистис** вследствие порока развития в области внутреннего отверстия мочеиспускательного канала.

**Нарушение иннервации мочевого пузыря** при его воспалении, опухолях, при кровоизлияниях, пороках развития и повреждении спинного мозга, при энцефалите, при сотрясении и ушибе головного мозга.

**Камни** в просвете мочевыводящих путей.

**Ранения** мочеиспускательного канала при травмах во время игр или при изнашивании.

**Отек** в результате механической травмы, жестокого обращения, при воспалении наружных гениталий, при ожогах.

**Парафимоз.**

**Психогенные факторы** также могут быть причиной переходя-



шей задержки мочеиспускания, например, после госпитализации, когда дети не могут в новых условиях преодолеть страх и робость.

## 45.2 Полиурия

Различают поллакиурию и полиурию.

**Поллакиурия:** ребенок вынужден часто мочиться. Общее количество мочи при этом может оставаться нормальным, уменьшаться или увеличиваться. Позывы к мочеиспусканию порой бывают мучительными, а выделение мочи сопровождается тянущей болью, прежде всего при цистите или пиелонефрите с выраженным циститом.

**Полиурия:** увеличение суточного количества мочи возникает при употреблении большого количества жидкости (жажда). Полиурия типична для следующих состояний.

**Сахарный диабет.** Выделение большого количества сахара с мочой, высокая относительная плотность мочи, повышен уровень сахара в крови.

**Нефросклероз, сморщенная почка.** Полиурия как компенсаторная реакция на сниженную концентрационную способность почек, часто повышено артериальное давление. Тщательно собранный анамнез имеет большое значение для диагноза.

**Стадия выздоровления при остром тубулярном синдроме** (интерстициальный нефрит, шоковая почка, синдром длительного раздавливания).

**Нефротический синдром.** Улучшение состояния наступает после 6—8 нед лечения кортикостероидами.

**Несахарный диабет.** Различают ренальную и гипоталамическую формы несахарного диабета.

**Ренальный (нефрогенный вазопрессинрезистентный) несахарный диабет** — наследственное, сцепленное с полом заболевание, связанное не с недостаточностью антидиуретического гормона (вазопрессин, адиуретин), а с нечувствительностью почечных канальцев к действию этого гормона и в результате с недостаточной реабсорбцией воды. Симптоматика этого диабета развивается уже вскоре после рождения, и дети обычно отстают в психическом развитии. Характерные признаки: низкая относительная плотность мочи (менее 1010), отсутствие реакции на вазопрессин (питрессин), гипертоническая дегидратация с лихорадкой, судорогами, рвотой при ограниченном введении жидкости.

**Нейрогормональный (нейрогипофизарный) несахарный диабет** связан с истинной недостаточностью гормона. Половина всех случаев заболевания обусловлена такой патологией, как опухоли гипоталамо-гипофизарной области (прежде всего краниофарингиома, лейкозные инфильтраты, гранулемы при гистиоцитозе X), базальный менингит (туберкулез-

ный менингоэнцефалит), переломы основания черепа с ранением или сдавлением ножки гипофиза или его задней доли.

**Идиопатическая форма несахарного диабета** является наиболее частой. При ней не удастся обнаружить никаких конкретных причин и наследственной предрасположенности. Наряду с полиурией и полидипсией отмечается энурез (вынужденный энурез при суточном количестве мочи от 4 до 10 л), моча светлая с относительной плотностью 1005, уменьшено потовыделение, кожа сухая. Если плотность мочи превышает 1010, то диагноз несахарного диабета исключается.

**Синдром DIDMOAD** — diabetes insipidus, diabetes mellitus, opticus atrophia, deafness (глухота) — возникает в результате наследственных или приобретенных нарушений диэнцефально-гипофизарной гормональной регуляции.

**Гиперпаратиреоз:** гиперкальциурия, часто камни в почках, у многих детей развивается язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки.

**Синдром Конна (первичный гиперальдостеронизм).** Полиурия возникает периодически. Отмечаются также адинамия, гипертония, периодические параличи из-за гипокалиемии. У детей бывает очень редко.

**Психогенная полидипсия.** Ребенок пьет необычно много жидкости либо по привычке, либо в связи с психическими нарушениями. Концентрационная способность почек во время пробы с сухоядением нормальная.

### 45.3 Недержание мочи, энурез

Здоровый ребенок к трем годам полностью управляет мочеиспусканием как днем, так и ночью. Если эта способность у него отсутствует, то говорят о недержании мочи. Это только симптомы, но не диагноз. Различают **дневное недержание мочи** и **ночное недержание мочи** (энурез).

**Органические болезни,** которые могут привести к **недержанию мочи**, весьма многочисленны, хотя такое сочетание встречается редко. Тем не менее в каждом случае недержания мочи необходимо исключить его органическую природу: пороки развития мочевых путей и камни мочевого пузыря, пиелонефрит, тяжелое состояние на фоне общего заболевания, прежде всего высокая температура.

Ночное недержание мочи может быть эквивалентом **ночного эпилептического припадка**. Ребенок не просыпается ни во время ауры, ни при мочеиспускании. Мокрая постель обнаруживается только утром. На неврологическую основу недержания мочи могут указывать усталость и раздражительность по утрам, обычно не свойственные этому ребенку. В сомнительных случаях рекомендуется на некоторое время укладывать ребенка в постель рядом с кроватью родителей, чтобы они могли узнать о ночном припадке. Могут быть полезными также обыч-

ные методы диагностики судорог (ЭЭГ, исследования глазного дна, неврологическая диагностика).

**Слабоумие.** Ребенок не способен владеть навыком произвольного мочеиспускания, как и другими навыками.

**Паралич сфинктера мочевого пузыря** отмечается при заболеваниях спинного мозга (нейрогенный мочевой пузырь).

**Диабет сахарный и несахарный** с такой полиурией, что ребенок не способен с ней справиться.

**Невротические нарушения, вызывающие энурез:** однократное сильное переживание (шок) или длительные затруднения в связи с условиями жизни, продолжительные страхи, отсутствие заботы и заброшенность, чрезмерная требовательность к единственному ребенку или его притеснения более старшими детьми, напряженные отношения между родителями (разрыв родителей после ссоры), ревность к более младшему ребенку или желание при помощи энуреза пользоваться таким же вниманием, как он.

**Наследственные факторы** также могут быть причиной энуреза. В подобных случаях аналогичные нарушения бывают у родителей или у более старших братьев. В таких случаях уменьшена емкость мочевого пузыря, часты патологические изменения на ЭЭГ.

При дифференциальной диагностике анатомических и функциональных нарушений в области мочевого пузыря и мочеиспускательного канала следует иметь в виду следующий ориентир: ребенок с психогенным недержанием мочи может опорожнить мочевой пузырь быстро и струей (мальчик), а в случае органической природы расстройства это обычно не удается.

#### 45.4 Цвет мочи

Диагностическое значение цвета мочи в настоящее время отошло на задний план, тем не менее определенное заключение по данному признаку можно сделать.

**Желтая прозрачная моча** — нормальная моча. При стоянии на холоде из-за осадка солей она может стать мутной.

**Почти бесцветная светло-желтая моча**, как правило, является результатом ее разведения (полиурия) при сахарном диабете (высокая относительная плотность мочи), несахарном диабете (очень низкая плотность мочи), хроническом нефрите (изостенурия), при ликвидации отеков с обильным выведением жидкости, при психогенной полидипсии и соответственно полиурии.

**Желтовато-мутная**, как молоко, моча бывает из-за большой примеси слизи или конгломератов лейкоцитов. Возможно также выпадение солей из нормальной концентрированной мочи (ночная моча). В патологических условиях моча приобретает такой вид при бактериальной инфекции мочевых путей (пиелонефрит), обильном выделении солей, особенно уратов и фосфатов. В на-

чале интенсивной терапии лейкоза моча в течение нескольких дней может быть почти белой.

**Красная моча.** Моча от оранжевого до коричневатого оттенка бывает во время лихорадки (высококонцентрированная моча), при длительном ограничении жидкости, при гемолитической анемии вследствие увеличенного содержания уробилиногена. Красный оттенок мочи возникает при гематурии (эритроцитурия), гемоглинурии и др. Для дифференциальной диагностики этих двух состояний используют бензидиновый и другие тесты (обнаружение гемоглобина) и микроскопическое исследование осадка мочи (обнаружение эритроцитов).

Эритроцитурия различного генеза описана в разделе 45.6.

При гемоглинурии моча приобретает цвет семги (это обычно и называют красной мочой). Микроскопическое исследование осадка при этом не выявляет ни эритроцитов, ни их теней. Гемолиз эритроцитов происходит даже при непродолжительном стоянии мочи, поэтому гемоглинурию и эритроцитурию не всегда удается четко разграничить.

Гемоглинурия характерна для таких состояний, как гемотрансфузионный шок при переливании несовместимой крови, тяжелый ожог, обширное раздавливание мягких тканей, гемолитический криз, отравление нафталином (моча после стояния становится черно-коричневой в противоположность моче при гематурии), острая гемолитическая анемия Ледерера — Брилла, пароксизмальная ночная гемоглинурия (болезнь Маркьяфавы). Течение этой болезни хроническое с периодическими приступами ночной гемоглинурии (ночная и утренняя моча темная); продолжительная метгемоглинемия (гемиглобинемия), гемосидеринурия, кожа желтоватой окраски, анемия с ретикулоцитозом, лейкопения, тромбоцитопения.

Красного цвета моча бывает и по другим причинам.

Прием медикаментов и органических красителей: амидопирин, салициловая кислота; рубомицин (дауномицин), адриамицин, рифампицин; истицин, феноловый красный, фенолфталеин (розовое окрашивание только при щелочной реакции мочи); конго красный; красная свекла, черника.

Врожденная эритропоэтическая уропорфирия, или порфирицитоз. Редкое наследственное заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования, с отложением в эритроцитах патологических порфириновых тел. Первые симптомы появляются на 1-й неделе после рождения. Развивается гемолитическая анемия, увеличивается селезенка, вследствие повышенной чувствительности кожи к солнечному облучению на открытых местах образуются пузыри, а затем и рубцы. Зубы приобретают розовый оттенок, моча окрашивается в красноватый оттенок.

Острая перемежающаяся порфирия. Наследственное заболевание с аутосомно-доминантным типом наследо-

вания, проявляющееся в большинстве случаев после полового созревания. Ведущий симптом: красноватая или желтая моча, темнеющая после стояния на свету. Приступы боли в животе, непродолжительные параличи конечностей и психические нарушения нередко возникают при применении барбитуратов. Чувствительность к инсоляции не повышается.

**Интенсивно желтая моча** может быть при применении нитрофурановых препаратов (фурадонин), рибофлавина и витаминов группы В.

**Зеленовато-голубая моча** появляется после лечения метиленовым синим или тионином (при метгемоглобинемии).

**Темно-коричневая моча** бывает при гепатоцеллюлярной и механической желтухе в связи с выделением билирубина (пена при встряхивании мочи также желтого цвета), при отравлении фенолом.

**Коричнево-черная моча** наблюдается при тяжелой гематурии, алкаптонурии, а также отравлении нафталином (после длительного стояния мочи).

**Окраска пеленок**, впитавших мочу ребенка, позволяет судить о цвете мочи и возможном заболевании, например, интенсивное светло-коричневое окрашивание наблюдается при желтухе, красноватые пятна указывают на кровотечение из мочевых путей, кирпичного цвета пятна характерны для высокого содержания мочевой кислоты.

## 45.5 Протеинурия

**Гематурия, эритроцитурия** см. раздел 45.6.

**Незначительная протеинурия** — очень частый симптом. Она наблюдается при следующих поражениях.

**Лихорадочные заболевания** без поражения почек и мочевых путей. Сама по себе такая протеинурия не имеет существенного значения, в остальном моча остается нормальной, задержки шлаков в организме не происходит. Через несколько дней протеинурия прекращается.

**Ортоstaticеская или лордотическая протеинурия** (альбуминурия). Значительное количество белка содержится в иных случаях в дневной моче высокорослых детей школьного возраста и подростков, в ночной моче белок отсутствует. Связь протеинурии с вертикальным положением тела (и связанным с ним нарушением кровотока в почках) позволяет подтвердить проба с лордозированием.

**Воспаление мочевых путей**, как правило, сопровождается обильной лейкоцитурией и бактериурией.

**Острый гломерулонефрит** (характерны эритроцитурия, иногда отеки) и остаточная протеинурия после него (неполное, «дефектное» излечение). Зависимость между временем суток (дневная или ночная моча) и выраженностью протеинурии обычно отсутствует.

Поражение почечных канальцев различной этиологии (характерны глюкозурия, иногда ацидоз), нефросклероз (протеинурия, гипертензия).

Отравления борной кислотой, медным купоросом, металлогидром, грибами, салицилатами, терпентином или тетрациклином с просроченным сроком годности. В последнем случае тубулярные поражения бывают особенно тяжелыми.

**Массивная протеинурия** свойственна следующим заболеваниям.

**Нефротический синдром.** Формы и причины синдрома различны, однако описанные далее симптомы наблюдаются во всех случаях: высокая протеинурия (3—15 г/сут), в осадке мочи определяются цилиндры, кристаллы липидов (исследование в поляризованном свете). Как следствие протеинурии возникают гипопроteinемия и диспротеинемия. Содержание общего белка в крови снижается до 30 г/л и меньше, прежде всего за счет альбуминов, в меньшей степени за счет  $\alpha_1$ - и  $\gamma$ -глобулинов, трансферрина и церулоплазмينا; содержание  $\alpha_2$ -глобулинов увеличивается. Развиваются распространенные отеки, особенно выраженные при снижении уровня белка менее 3,5 г/л, асцит, очень высокая СОЭ, гиперлипидемия: увеличение содержания холестерина, триглицеридов и фосфолипидов. При хроническом длительном течении болезни дети отстают в росте, у них наблюдаются остеопороз и дистрофия (см. рис. 106). Гипертензия, эритроцитурия, азотемия, как правило, отсутствуют.

Другие симптомы варьируют при различных формах нефротического синдрома.

**Идиопатический, криптогенный (липидный) нефроз** — самая частая форма нефротического синдрома, наблюдается преимущественно у детей первых лет жизни (в противоположность геморрагическому гломерулонефриту, развивающемуся чаще у школьников). Заболевают прежде всего мальчики. Лечение кортикостероидами дает хорошие результаты. После первого же курса терапии заболевание либо приобретает хроническое течение с ремиссиями и рецидивами, либо полностью ликвидируется.

**Нефротическая форма хронического гломерулонефрита** (нефрит-нефроз, нефротический синдром при гломерулонефрите). Данную форму от идиопатического нефроза отличают эритроцитурия, периодический подъем уровня остаточного азота в крови, иногда гипертензия с начала заболевания. Прогноз тяжелый. Смерть наступает от уремии или сердечной недостаточности на почве тяжелой гипертензии.

**Врожденная форма нефротического синдрома.** Тяжелое заболевание уже на первом году жизни. Смерть наступает быстро при явлениях уремии.

**Семейная форма нефротического синдрома** поражает родных братьев и сестер в возрасте 4—7 лет и по течению почти не отличается от идиопатической формы.

Особые формы нефротического синдрома могут возникать при отравлениях (ртуть) и непереносимости лекарственных препаратов (триметадион, производное оксазолидина), геморрагическом васкулите (болезнь Шенлейна — Геноха), системной красной волчанке (содержание холестерина,  $\gamma$ -глобулинов нормальное), сахарном диабете, врожденном сифилисе, амилоидозе (при хронических нагноительных процессах и после них), стенозе почечных вен.

Осложнения со стороны почек при особенной предрасположенности детей к инфекции (иммунная недостаточность преимущественно в отношении пневмококковой инфекции, пневмококковый перитонит) и при хронической тетании. Гипокальциемия возникает в связи с гипопротеинемией, так как часть кальция связывается с белками и теряется вместе с ними.

## 45.6 Гематурия, эритроцитурия

**Причины и источники гематурии** устанавливаются на основании следующих критериев.

**Общие нарушения:** кровоточивость сопровождается появлением гематом в разных участках тела и другими симптомами нарушения свертываемости крови.

**Морфологическая характеристика эритроцитов.** Если число изоморфных эритроцитов превышает 90%, то это говорит о постренальной гематурии. При показателе дизморфии более 50% почечная природа гематурии очень вероятна. Другие клеточные соотношения не исключают такую систематизацию.

**Трехстаканная проба.** Примесь крови в 1-й порции указывает в большинстве случаев на кровотечение из мочеиспускательного канала. Кровь во всех 3 порциях может быть при кровотечении из почек, мочеточников и мочевого пузыря. Кровь только в 3-й порции мочи характерна для поражения шейки мочевого пузыря.

**Цистоскопия,** проведенная во время кровотечения, позволяет точно установить его источник или по меньшей же мере определить, из какого мочеточника поступает кровь.

Трудности возникают иногда у девочек при установлении источника кровотечения (мочевые пути или половые органы). Если при обычном осмотре определить его не удастся, то прибегают к катетеризации мочевого пузыря, к исследованию средней порции мочи или к надлобковой пункции мочевого пузыря. У девочек пубертатного возраста поводом для ошибочного заключения о гематурии может стать незаметно начавшаяся первая менструация. Особенно скудная менархе в виде просачивания крови симулирует эритроцитурию. Подобные ситуации возникают при ошибочных установках со стороны матери девочки.

В последующем изложении гематурия (эритроцитурия) опи-

сана независимо от ее массивности, без разделения на макрогематурию, видимую на глаз, и микрогематурию, определяемую микроскопически.

#### 45.6.1 Болезни почек с гематурией (эритроцитурией)

**Острый диффузный гломерулонефрит** чаще наблюдается у детей старше 3 лет и бывает двусторонним. Пик заболевания приходится на школьный возраст. Асептическое воспаление типа реакции антиген — антитело может стать причиной нефрита на фоне (или после) ангины, скарлатины, контагиозного импетиго, вирусных инфекций.

Высокий титр антистрептолизиннов в крови (1 : 600 и более) обнаруживают тогда, когда заболевание связано с  $\beta$ -гемолитическими стрептококками группы А. Заболевание начинается, как правило, спустя 8—21 день после острой инфекции. Симптомы: отеки, особенно на лице возле глаз, и бледность из-за отека и вазоконстрикции; редко гипертония; часто отсутствие аппетита; головная боль, тошнота вплоть до рвоты; судороги из-за отека мозга (псевдоуремия) или уремии; моча грязного серовато-красного цвета из-за гематурии, протеинурия от незначительной до массивной, в некоторых случаях олигурия; большее или меньшее накопление шлаков в крови (в зависимости от диуреза); высокая СОЭ, нормальный или слегка повышенный уровень белков, увеличение содержания  $\gamma$ -глобулинов, IgM, снижение уровня С3 компонента.

Прогноз: обычно излечение в течение 6—10 нед, но существует опасность развития хронического нефрита, сморщенной почки, нефротического синдрома. Остаточная незначительная эритроцитурия и протеинурия могут сохраняться как показатель неполного излечения.

**Уролитиаз (мочевые камни).** Часто бывают колика и присоединение вторичной инфекции. В остальном симптоматика определяется главной причиной болезни.

**Пиелонефрит.** В тяжелых случаях наблюдается макрогематурия (папиллит, геморрагический цистит), в других случаях только незначительная эритроцитурия (микроскопически). Диагноз устанавливают на основании лейкоцитурии и/или бактериурии.

**Гемолитико-уремический синдром (Гассера).** Инфекции дыхательных путей или неспецифический гастроэнтерит у самых маленьких детей могут быть причиной развития таких нарушений, как острая гемолитическая анемия без специфических антител в крови, тромбоцитопения с кровоизлияниями под кожу и в слизистые оболочки, олигурия вплоть до анурии из-за распространенного некроза коркового слоя, уремия, микро- и макрогематурия. Характер процесса, его причины и лежащие в его основе нарушения свертывания крови имеют большое сходство с коагулопатией потребления.



**Очаговый нефрит.** Встречаются его тяжелые и легкие формы течения, когда изменения распространяются лишь на часть нефронов. Уремии не бывает, только микрогематурия. В то же время течение процесса может быть упорным. Очаговый нефрит развивается при системной красной волчанке, затяжном септическом эндокардите и хроническом тонзиллите (фокальная интоксикация).

**Нефрит при геморрагическом васкулите Шенлейна — Геноха.** В большинстве случаев бывает только незначительная эритроцитурия. Наблюдаются также случаи с упорным хроническим течением.

**Нефропатия при синдроме Альпорта.**

**Нефробластома.** Гематурия наблюдается редко.

**Кистозная почка.**

**Тромбоз почечных вен** наблюдается как проявление коагулопатии потребления, чаще у детей первых 2 мес жизни, и приводит к геморрагическому инфаркту одной или обеих почек с макрогематурией, увеличением почек, в тяжелых случаях к олигурии и уремии.

**Повреждение почек при тупой травме с разрывом почечной паренхимы и надрывом почечной лоханки.**

**Хронический диффузный пролиферативный гломерулонефрит.** Характерна гистологическая картина биоптата почек: полулунные утолщения вокруг клубочков, выраженные признаки обеднения паренхимы и нарушение функции почек. Прогрессирование процесса приводит к развитию сморщенной почки, нарастающей уремии. Наблюдаются микро- и макрогематурия, нередко и гипертония.

**Ишемическое, инфекционно-токсическое, экзогенно-токсическое поражение почек (шоковая почка).** По различным причинам возникает острая почечная недостаточность, характерным признаком которой является тяжелая олигурия или анурия. Микрогематурия. Уремия.

**Туберкулез почек** клинически проявляется после многих лет скрытого течения активного процесса и поэтому диагностируется почти исключительно у взрослых. Продолжительная микроэритроцитурия и/или лейкоцитурия, обнаружение микобактерий туберкулеза методом бактериоскопии или посева, а также положительные туберкулиновые пробы подтверждают диагноз.

**Лептоспироз, болезнь Вейля.** Лептоспирозы сопровождаются различным по тяжести поражением печени (желтуха), почек (эритроцитурия, протеинурия) и центральной нервной системы (менингит). В основе клинической симптоматики при болезни Вейля лежит гепаторенальный синдром. В наиболее тяжелых случаях развивается печеночная или уремическая кома. Диагноз устанавливают на основании выделения возбудителя (посев, биологическая проба на животных), реакции агглютинации и лизиса (положительная от 1 : 300), реакции связывания комплекта (положительная от 1 : 100).

Макро- и микрогематурия могут быть при пиелонефрите, камнях в полостях почки, мочеточнике, мочевом пузыре и мочеиспускательном канале, вследствие повреждения при катетеризации, при кровотечении *ex vasio* после быстрого опорожнения мегацистиса, при ранении мочевых путей вследствие несчастного случая (перелом таза).

## 45.7 Глюкозурия

**Экстраренальная глюкозурия** обусловлена повышением уровня сахара в крови при сахарном диабете, синдроме Иценко — Кушинга, энцефалите, черепно-мозговой травме, в некоторых случаях панкреатита. Кроме того, глюкозурия наблюдается после избыточного внутривенного введения глюкозы, уровень сахара в крови при этом нормальный.

Недостаточно развитая функция инсулярного аппарата поджелудочной железы у новорожденных выражается симптомами транзиторного сахарного диабета.

**Ренальная глюкозурия** — признак недостаточности проксимального отдела почечных канальцев с нормальным уровнем сахара в крови — наблюдается в следующих случаях.

Преходящая глюкозурия у новорожденных (преимущественно у недоношенных) как признак неполного созревания тубулярного аппарата почек.

Транзиторная глюкозурия при тяжелой инфекции подобна легкой протениурии при лихорадке, является результатом инфекционно-токсического поражения почек. Часто наблюдается в связи с избыточным внутривенным введением глюкозы (длительные капельные инфузии) или обильным употреблением сладостей. Иногда бывает глюкозурия при нефрите, нефротическом синдроме, болезнях печени.

Семейная почечная глюкозурия — изолированный дефект канальцевого аппарата со сниженным порогом реабсорбции глюкозы. Аутосомно-рецессивное наследственное нарушение с нормальным уровнем сахара в крови, без признаков болезни.

Тяжелая ацетонемическая (кетонемическая) рвота, особенно при обильном введении глюкозы. В этих случаях может повышаться уровень сахара в крови и создавать временные трудности для отличия этого состояния от сахарного диабета.

Отравление ртутью, свинцом, витамином D, салицилатами, терпентином, окисью углерода.

Цистиноз (отличать от цистинурии). Глюкозурия возникает в связи с гипераминоацидурией, уровень сахара в крови нормальный. Отложение кристаллов цистина в костном мозге, роговице (исследование с помощью щелевой лампы) и других органах.

Глюкоаминофосфат-диабет (синдром де Тони—Дебре — Фанкони, глюкозурия, гипераминоацидурия, гиперфосфатурия). Тотальная наследственная недостаточность проксимального отдела почечных канальцев, приводящая к тяжелому гипофосфатемическому почечному рахиту и низкорослости. Фосфатдиабет (наследственный гипофосфатемический витамин D-независимый рахит) возникает также в связи с канальцевой недостаточностью, но не сопровождается глюкозурией.

Приобретенный тубулярный синдром (аналогия с синдромом де Тони—Дебре — Фанкони) возникает после приема тетрациклина с просроченной годностью или при необоснованном его назначении (например, при лечении акне). Помимо глюкозурии, отмечаются гипераминоацидурия, легкая протеинурия, общие клинические симптомы: рвота, вялость, инертность, похудание.

Окулоцереброренальный синдром (синдром Лоу).

Чрезмерные дозы витамина С, применяемые длительное время.

Неглюкозурическая меллитурия (выделение галактозы, лактозы, фруктозы, пентозы) — редкое явление, распознаваемое редукционной пробой или с помощью хроматографии.

Глюкоглицидиабет: изолированная гиперглицинурия и нормогликемическая глюкозурия. Функциональные почечные пробы нормальные.

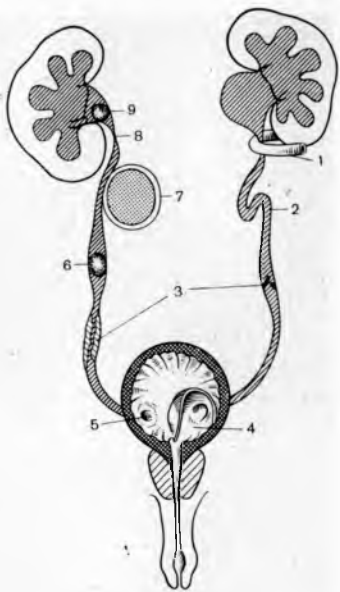
## 45.8 Лейкоцитурия

Лейкоциты в моче служат признаком инфекции мочевых путей. Однако их отсутствие в моче инфекции не исключает. Большое значение имеет безупречное доказательство наличия бактерий в моче. С другой стороны, нормальные показатели клеток при однократном исследовании осадка мочи могут вводить только в заблуждение, так как застойный процесс в результате спазма, камней, сгустков фибрина может на время изолировать зону воспалительных изменений (например, почечные лоханки, чашечки).

Различают острую инфекцию, рецидивирующую и хроническую, тяжелую и легкую. Опыт последних лет учит, что каждый случай острой инфекции мочевых путей требует самого серьезного отношения и длительного лечения, чтобы предотвратить переход процесса в хроническую форму и развитие в конечном итоге сморщенной почки со смертельным исходом в молодом возрасте. Современные наблюдения показали также, что каждый случай инфекции мочевых путей может сопровождаться более или менее выраженным изменением почечной паренхимы (интерстициальный нефрит). Выделено понятие «пиелонефрит», укоренившееся вместо диагнозов цистит, пиелит, пиелостит или пиурия. Оно является ядром диагностических и лечебных мероприятий при инфекции мочевых путей.

Рис. 538. Причины застоя мочи в почках и мочеточниках.

1 — сосудистая петля; 2 — стеноз из-за перегиба мочеточника; 3 — изменения стеноз; 4 — стеноз устья мочеточника в связи с уретероцеле; 5 — рефлюкс вследствие зияющего устья мочеточника; 6 — сгустки крови; 7 — сдавление снаружи; 8 — стриктура; 9 — камни.



Общие симптомы пиелонефрита по убывающей частоте: отсутствие аппетита и лихорадка, боль в животе, недержание мочи днем и/или ночью, рвота, боль при мочеиспускании (дизурия), бледность и/или анемия, понос, поллакиурия, боль в спине. Помимо общих симптомов, большое значение имеют иногда локальные признаки: вульвит, бели, баланит, фимоз.

Исследование мочи: протеинурия (незначительная или резко выраженная), лейкоцитурия вплоть до пиурии (патология — более 20—50 лейкоцитов в 1 мкл), эритроцитурия (обычно небольшая, временами обильная), бактериурия. Возбудители при пиелонефрите по убывающей частоте: *Escherichia coli*, энтерококки, *Proteus mirabilis*, *Pseudomonas aeruginosa*.

В каждом случае хронического или рецидивирующего пиелонефрита возникают два вопроса: снижен ли у данного ребенка иммунитет, есть ли признаки пороков развития, стриктур мочевых путей или камни?

**Врожденные пороки развития** встречаются часто, что объясняется сложностью эмбрионального развития мочевых путей (элементы двух разных зародышевых листков). Сонография и рентгенологическое исследование позволяют обнаружить не только врожденные пороки развития, но и вторичные изменения в мочеточниках и системе полостей почек.

Наибольшее значение в клинике имеют приведенные далее поражения (рис. 538).

Добавочная почка, при нормальном оттоке мочи данная аномалия не имеет значения (рис. 539).

**Гипоплазия почек.** При почках размером с фасоль обычно бывают диспластические изменения тонкой структуры паренхимы и склонность к воспалительным процессам. Этим они отличаются от так называемых карликовых почек, которые сохраняют обычную структуру и функцию.

**Кистозная почка, множественная кистозная дегенера-**



Рис. 539. Двойная правая почка и диффузная мелко-кистозная дегенерация паренхимы левой почки, изображение нижних  $\frac{2}{3}$  которой на рентгенограммах заплывает.

ширение в тубулярном отделе почки.

Дисковидная, галетообразная, щитовидная почка — разные варианты деформации и уплощения почки; подковообразная почка — сращение нижних полюсов обеих почек, нормально функционирующих.

Дистопия почек — врожденное фиксированное изменение положения одной почки или обеих. Смещение почек обычно происходит книзу, в область таза, часто одновременно с их дисплазией (рис. 541); нефроптоз (блуждающая почка — патологическая смещаемость почки, часто приводящая к перегибу мочеточника). Почка при этом может иметь нормальную структуру или признаки дисплазии.

Нарушение дифференцировки почечных лоханок, система чашечек при этом недостаточно развита или чрез-

мерно расчленена; стеноз шейки почечной чашечки, выраженная степень стеноза приводит к гидронефрозу.

Камни в почечной лоханке — следствие затруднения оттока мочи, нарушений обмена веществ или длительной иммобилизации (рис. 542); гид-



Рис. 540. Кистозные изменения обеих почек. Шейки чашечек вытянуты, изогнуты.

Рис. 541. Правая почка в тазу, левая почка расположена нормально. Желудок специально раздут для наглядности результатов исследования.



ронифроз — расширение лоханок и чашечек в результате застоя мочи из-за препятствия в нижних отделах мочевых путей. Прогрессирующая деструкция сосочков в отдельных чашечках хорошо видна на рентгенограммах (рис. 543).

Аберрантные сосуды могут вызывать компрессию верхнего отдела мочеточников или некоторых участков почечных лоханок (см. рис. 433); стеноз устья почечных лоханок, врожденный или приобретенный в результате воспаления.

Частичное удвоение мочеточника в краниальном отделе; удвоение или утроение мочеточника, каждый из которых может отдельно впадать в мочевой пузырь.

Стеноз мочеточника — сужение просвета мочеточника кольцевидной или цилиндрической формы (в результате поражения стенок). Стеноз может возникать также в результате компрессии извне (опухоль, аберрантный сосуд, камень, см. рис. 433); мочеточниковый клапан — парусовидное утолщение стенки мочеточника с внутренней стороны, создающее вентильный механизм; сращения мочеточника — соединительнотканые изменения в тканях, окружающих мочеточник (рубцы, спайки), вызывающие его смещение и перегиб.

Дивертикул мочеточника — выбухание стенки мочеточника; мегалоуретер — расширение мочеточника на всем его протяжении, связанное чаще с низко расположенным препятствием к оттоку мочи.

Эктопия мочеточника — атипичное впадение мочеточника в мочевой пузырь, мочениспускательный канал или влагалище. На месте атипичного впадения в мочевой пузырь может возникать выбухание (уретероцеле); уретероцеле — выбухание стенки мочеточника в просвет мочевого пузыря. Рентгеноло-



Рис. 542. Камни в лоханке правой почки (а) и гидронефроз при контрастном исследовании (б); удвоение мочеточника слева (б).



гически в просвете пузыря определяется эллипсоидное просветление с рентгеноконтрастным центром. Уретероцеле препятствует нормальному оттоку мочи, создает предпосылки для развития инфекции и образования конкрементов.

Стеноз устья мочеточника — стриктура в месте впадения мочеточника в мочевой пузырь; дивертикул устья мочеточника — выпухание стенки мочеточника над местом его впадения в мочевой пузырь.

Везикоуретеральный (соответственно везикоренальный) рефлюкс — недостаточность устья моче-

точника, степень которой может быть различной (табл. 107, рис. 544).

Мегалоцистис — увеличение мочевого пузыря, большое количество остаточной мочи (рис. 545); дивертикул моче-

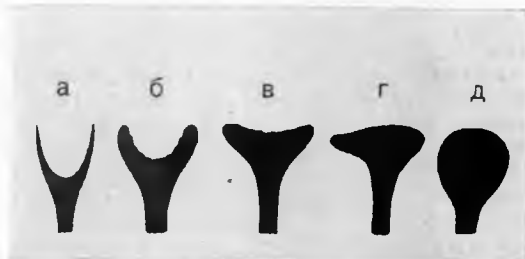


Рис. 543. Писло-нфрит, прогрессирующая деструкция сосочков, постепенное расширение чашечек.

а — нормальная картина; б — д — прогрессирование процесса вплоть до булавовидной деформации.

- I степень:** рефлюкс не достигает системы полостей почек  
**II степень:** рефлюкс достигает полостей почек, но не вызывает их расширения  
**III степень:** расширение мочеточника и почечных лоханок, но чашечки не изменены  
**IV степень:** расширение и чашечек, их локальная или распространенная деформация  
**V степень:** выраженное расширение всей отводящей системы мочевых путей, мочеточники извитые, расширение и деформация всех чашечек

вого пузыря — взбухание стенки мочевого пузыря (рис. 546).

Камни мочевого пузыря, при рентгеноконтрастном исследовании обнаруживаются дефекты наполнения. Образованию камней способствуют застой, воспаление и нарушения обмена (см. рис. 434); складка слизистой оболочки мочевого пузыря перед выходом из него, валик слизистой оболочки можно обнаружить при цистоскопии; стеноз шейки мочевого пузыря — сужение на почве стриктур после воспалительного процесса, ранения или врожденный стеноз (синдром Мариона), уже в раннем возрасте приводящий к рецидивирующему пиелонефриту, увеличению количества остаточной мочи, гипертрофии мышечного слоя пузыря, гидроуретеру.

Свищ мочеиспускательного канала — ответвления уретры, открывающиеся в другие полые органы (прямая кишка, влагалище) или наружу (наподобие промежностной гипоспадии); стриктура, клапан, дивертикул мочеиспускательного канала — сужение просвета канала или его искривление.



Рис. 544. Везикоренальный рефлюкс при микции (IV—V степень) у мальчика 2 мес, пиелонефрит.





Рис. 545. Нарушение опорожнения мочевого пузыря при остром лейкозе, леченом винкристином. Застой мочи в правом мочеточнике, начинающийся гидронефроз справа, мегацистис.

Рис. 546. Дивертикул мочевого пузыря. Микционная цистоуретрограмма 5-летнего мальчика при наполненном пузыре (а) и после мочеиспускания (б).



Стеноз наружного отверстия мочеиспускательного канала — сужение в месте окончания уретры на головке полового члена или в других его участках при дистопии уретры.

Резко выраженный фимоз — врожденная аномалия или приобретенная патология в результате воспалительных или рубцовых изменений.

## 45.9 Патологическое выделение желчных пигментов

Диагностическое значение имеет выделение с мочой уробилиногена, билирубина. Выделение билирубина во всех случаях является признаком патологии, моча при этом темно-коричневая.

### 45.9.1 Уробилиноген

Повышенное выделение уробилиногена может быть симптомом повышенного гемолиза при всех гемолитических анемиях и поражения печени при вирусном гепатите, циррозе печени, инфекционно-токсическом (сепсис, скарлатина, инфекционный мононуклеоз, врожденный сифилис) и экзогенно-токсическом поражении печени (отравления грибами, мышьяком, фосфором и др.), при неполной механической желтухе, застойной печени, синдроме Дубина — Джонсона, а также при безжелтушном поражении печени.

Отсутствие желчных пигментов в моче указывает на то, что билирубин не поступает из печени в кишечник (поэтому вновь не резорбируется, не циркулирует в крови и не выделяется почками). Оно бывает при полной закупорке желчных путей (механическая желтуха), острой желтой атрофии печени.

## 45.10 Гиперкальциурия

Повышенное выделение кальция с мочой можно обнаружить с помощью количественных методов исследования, проще всего — пробой Сульковича. Гиперкальциурия обуславливается повышенной фильтрацией кальция в клубочках и нарушением его реабсорбции в канальцах.

**Повышенная фильтрация кальция в клубочках** наблюдается при первичном гиперпаратиреозе, злокачественных опухолях с поражением скелета (остеопороз, например, при остром лейкозе), интоксикации витамином D, внезапной иммобилизации, например, при переломах, полиомиелите, идиопатической гиперкальциемии, гипертиреозе.

Нарушение реабсорбции кальция в почечных канальцах бывает при почечном (тубулярном) ацидозе, синдроме де Тони — Дебре — Фанкони, интерстициальном нефрите, в отдельных случаях пиелонефрита, при болезни Иценко — Кушинга и кортико-

стероидной терапии, передозировке диуретических средств, идиопатической гиперкальциурии. Уровень кальция в крови при этом нормальный. Наблюдается взаимосвязь упомянутых состояний с почечнокаменной болезнью (см. раздел 28.9), связь с гиперкальциемией см. раздел 49.12.

## 46. Мокрота

Мокротой называют жидкий материал, выделяющийся из дыхательных путей, носоглотки и полости рта.

**Слизистая мокрота.** Дети редко выделяют мокроту даже тогда, когда ее много образуется в дыхательных путях. Они ее почти всегда проглатывают. Мокрота во время кашля отходит только при трех заболеваниях, которые следует учитывать при дифференциальной диагностике: коклюш (мокрота стекловидная), бронхоэктатическая болезнь (мокрота слизисто-гнойная, отходит в большом количестве, преимущественно по утрам, после отстаивания трехслойная), абсцесс легких (внезапное выделение большого количества гнойной мокроты вследствие опорожнения абсцесса при сильном кашле).

Слизистая мокрота также может быть при параличе глотательных мышц, тяжелом синусите.

**Кровянистая мокрота.** Источником кровотечения могут быть миндалины, нос, полость рта, пищевод (инородные тела, варикоз вен) и легкие (отек легких).

Источником кровянистой мокроты, отходящей при кашле, являются дыхательные пути (кровохарканье).

**Кровохарканье.** Откашливание крови и кровянистой мокроты у детей наблюдается редко. В отличие от кровотечения из желудка при кровохарканье кровь смешивается с воздухом. Кровяная рвота обычно бывает черного или коричнево-черного цвета.

Кровохарканье может наблюдаться при бронхоэктатической болезни, геморрагической пневмонии у новорожденных, тяжелом застое в малом круге кровообращения при левожелудочковой недостаточности, например, при митральном или аортальном пороке, при почечной гипертензии; при коклюше, ранении дыхательных путей инородными телами, туберкулезе легких (каверны или прорыв пораженных туберкулезом внутригрудных лимфатических узлов в просвет бронха).

# ОСОБЕННОСТИ ИССЛЕДУЕМЫХ ЖИДКОСТЕЙ ТЕЛА

(главы 47—49)

## 47. Особенности жидких пунктатов

### 47.1 Сыворотка крови

При определении скорости оседания эритроцитов (СОЭ) можно оценить вид сыворотки крови. К сожалению, данный раздел работы предоставлен почти исключительно сестрам и лаборантам, поэтому важно, чтобы они сообщали врачу о возможных патологических отклонениях в сыворотке крови.

**Интенсивно желтая сыворотка** указывает на высокое содержание в ней билирубина (желтуха).

**Сыворотка, напоминающая молоко**, наблюдается при увеличении содержания в ней жиров и липидов, а также при нефротическом синдроме.

**Алая вуаль** над плотным столбиком эритроцитов говорит о том, что часть из них осаждается крайне медленно, образуя подобие вуали. Это явление должно вызывать подозрение на острый гемолиз. Сыворотка может иметь желтоватый оттенок.

**Узкая молочно-белая полоска** над осевшими эритроцитами указывает на повышенное количество лейкоцитов в крови, прежде всего при хроническом миелолейкозе, остром лейкозе с высоким содержанием патологических клеток в крови, иногда при коклюше и инфекционном мононуклеозе с высоким лейкоцитозом.

### 47.2 Выпот в плевральной полости

Различия экссудата и трансудата см. раздел 28.3.1.

**Янтарно-желтая почти прозрачная жидкость** образуется при тяжелой сердечной недостаточности (застойный выпот), нефротическом синдроме, экссудативном плеврите ревматической и туберкулезной этиологии.

**Кровянистый выпот** характерен для проникающих ранений грудной стенки и/или легких (определенное значение при этом

может иметь повышенная кровоточивость). Он может возникать также при злокачественных опухолях средостения, метастазирующих в плевру, при злокачественных неходжкинских лимфомах.

**Водянисто-мутная, сливкообразная жидкость** — желтоватого, желтовато-зеленого, желто-коричневого или желто-красного цвета, т. е. гнойная или гнойно-кровянистая, указывает на бактериальное воспаление. Возбудителями обычно являются стафилококки, синегнойная или кишечная палочка.

### 47.3 Асцитическая жидкость

**Янтарно-желтая асцитическая жидкость** характерна для застойного выпота при сердечной недостаточности (правожелудочковая недостаточность), нефротического синдрома, туберкулезного перитонита, портальной гипертензии.

**Кровянистая жидкость** или чистая кровь наблюдаются при травме живота и злокачественных опухолях брюшной полости.

**Водянисто-мутный или желтовато-гнойный выпот** свойствен бактериальному перитониту, чаще вызванному кишечной палочкой.

### 47.4 Ликвор, извлеченный при люмбальной и субокципитальной пункции

**Нормальный ликвор** имеет такие же цвет и прозрачность, как вода. Из пункционной иглы ликвор выделяется каплями и не изменяется при хранении. В 1 мкл ликвора содержится около 5 клеток (15/3).

**Мутный ликвор** наблюдается при увеличенном содержании клеток в нем. Почти всегда это макроскопический признак воспалительного процесса. Гнойный ликвор может содержать до 100 000/3 клеток.

**Кровянистый ликвор** наблюдается при спонтанном кровотечении из сосудов мозговых оболочек, из головного или спинного мозга или при кровотечении в результате медицинских манипуляций, например, пункций. Затрудненное различение между ними облегчают следующие критерии. При артериальном кровотечении примесь крови наиболее велика в первых каплях, последующие порции ликвора становятся все прозрачнее. Эритроциты сохраняют свою форму, надосадочная жидкость после центрифугирования нексантоматозная. При кровотечении, связанном с патологическим процессом, все порции ликвора кровянистые. Эритроциты изменяют форму, появляются их тени. Надосадочная жидкость после центрифугирования ксантохромная.

**Желтоватая окраска ликвора** объясняется наличием билирубина. Она наблюдается при тяжелой общей билирубинемии (желтое окрашивание ликвора удерживается дольше, чем кожи) или как остаточное явление после кровоизлияния в мозг.



Рис. 547. Паутинная пленка в отстаившемся ликворе при туберкулезном менингите.



Рис. 548. Возбудители заболеваний.

1 — менингококки (и в цитоплазме лейкоцитов); 2 — стафилококки; 3 — стрептококки; 4 — дифтерийные бактерии; 5 — пневмококки; 6 — столбнячные бактерии; 7 — туберкулезные микобактерии; 8 — кишечные палочки; 9 — бледная трихомонада.

**Фибриновая пленка.** В ликворе с высоким содержанием белка при стоянии образуется характерная паутинообразная пленка, чаще при туберкулезном менингите (рис. 547).

**Микроскопическое исследование экссудата** может дать очень важные для диагноза цитологические и бактериологические данные (рис. 548).

#### 47.5 Ликвор, извлеченный при пункции родничков

Большие открытые роднички у грудных детей представляют удобный доступ к ликворному пространству над полушариями большого мозга и к его боковым желудочкам.

**Водянистый светлый ликвор** из родничков свойствен нормальному состоянию или гидроцефалии, наружной и/или внутренней.

**Кровянистый ликвор** наблюдается при субдуральной гематоме, кровотечении в свободное ликворное пространство.

**Желтоватый ликвор** указывает на старое закончившееся кровотечение (верхний геморрагический пахименингоз).

**Гнойный ликвор** свидетельствует о бактериальной инфекции.

#### 48. Качественные и количественные особенности клеток крови

**Нормальные показатели для клеток крови в детском возрасте** см. рис. 579; пределы их возможных колебаний см. табл. 126.

**Физиологические типы гемоглобина в разных возрастных группах** см. табл. 125.

## 48.1 Высокая скорость оседания эритроцитов (СОЭ)

Нормальные величины СОЭ 5—15 мм/ч, умеренно повышенные 15—30, значительно повышенные 30—60 мм/ч.

**Очень высокая СОЭ** наблюдается при нефротическом синдроме, остром ревматическом полиартрите (ревматическая лихорадка), лимфогранулематозе (болезнь Ходжкина), остеомиелите, сепсисе, тяжелой анемии, вирусной пневмонии.

**Значительно повышенная СОЭ** характерна для большинства инфекций, таких, как пневмония, бактериальный менингит, пиелонефрит, ангина, лептоспирозы, бруцеллез (болезнь Банга), а также туберкулез (СОЭ чаще ускорена незначительно); для злокачественных органических опухолей с метастазами и без них, для лейкозов; для заболеваний, протекающих с нарушением обмена веществ, например, таких, как системная красная волчанка, ожоговая болезнь, цирроз печени, сахарный диабет.

Если при **предварительном обследовании ребенка** выявляются только общие симптомы типа небольшой температуры, вялости, отсутствия аппетита, а также повышенная СОЭ, то ее надо рассматривать как первый важный признак и основание для последующего обследования. За ним могут скрываться состояния после инфекций, подтвердить которые могут анамнез, рентгенологические данные (например, остаточные явления пневмонии или синусита), серологические тесты (высокий титр антистрептолизина, положительная реакция Видала и др.); острые воспалительные заболевания: хронический тонзиллит (обострение), синусит, синубронхит, пиодермия, зубная гранулема, пиелонефрит, гепатит (безжелтушная форма), остеомиелит (хроническая форма); ревматические поражения; неопластические процессы: опухоль Вильмса, нейробластома, лейкозы, лимфогранулематоз; анемии и состояния, способствующие их возникновению.

## 48.2 Анемии

При анемиях всегда снижены показатели гемоглобина, почти всегда уменьшено количество эритроцитов. Нормальные величины гемоглобина, эритроцитов, ретикулоцитов и гематокрита см. рис. 579 и табл. 126.

Нормальные и патологические формы эритроцитов представлены на рис. 549.

**Симптомы анемии:** бледность, утомляемость, сниженная способность переносить нагрузки, ухудшение аппетита, одышка и тахикардия (при тяжелой анемии), желтушность (при гемолитической анемии), признаки кровопотери при анемии от обескровливания (выделение крови наружу или в ткани, гематомы, носовые, кишечные и другие кровотечения).

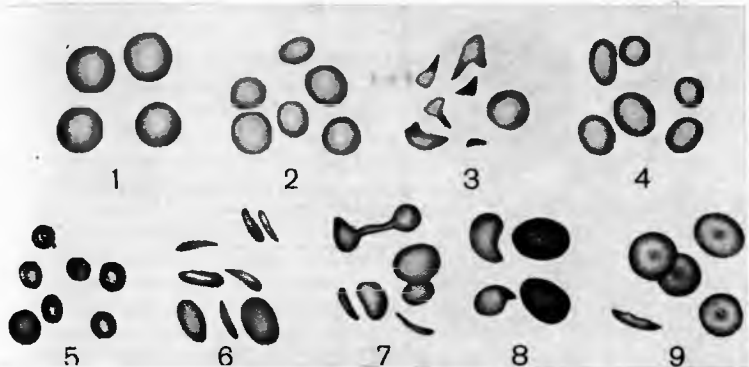


Рис. 549. Нормальные и атипичные формы эритроцитов.

1 — нормальные эритроциты; 2 — анизозитоз; 3 — пойкилоцитоз; 4 — акантоциты при железодефицитной анемии; 5 — микросфероцитоз при сфероцитарной анемии; 6 — эллиптоцитоз; 7 — серповидные эритроциты при серповидно-клеточной анемии; 8 — мегалоциты при пернициозной анемии; 9 — мишеневидные клетки.

У больных анемией особые трудности возникают при решении вопроса о том, наступает ли диспноэ в состоянии покоя или только при нагрузке. Далеко не у каждого бледного ребенка имеется малокровие (см. раздел 22.2).

**Схема классификации анемий.** Эритроциты — конечный продукт ряда клеточных превращений (рис. 550). Эритробласты у здоровых детей обнаруживаются только в костном мозге, у новорожденных и в печени. По мере созревания клеток под воздействием нуклеиновых кислот в них накапливается гемоглобин. После исчезновения ядра возникает ретикулоцит, а после исчезновения из этой клетки сетчатой субстанции формируется эритроцит.

Эта система образования эритроцитов может нарушаться на различных этапах, поэтому в основу группировки анемий может быть положено функциональное членение эритропоэза. Это гипопластические и апластические нарушения, нарушения клеточного деления, нарушения образования гемоглобина (нарушения обмена железа и синтеза гемоглобина, патологические типы гемоглобина укорачивают жизнь эритроцитов и приводят к гемолитической анемии), сокращение срока жизни эритроцитов вследствие гемолиза, потеря эритроцитов при кровотечении. Особого рассмотрения требуют некоторые необычные по этиологии анемии и смешанные их формы.

**Диагностическое значение показателя ретикулоцитов.** Количество ретикулоцитов — один из главных критериев клеточной динамики при эритроцитозе. Малое число ретикулоцитов при анемии указывает на гипопластические или апластические нарушения. Большое число ретикулоцитов при анемии указывает на хорошую пролиферативную возможность



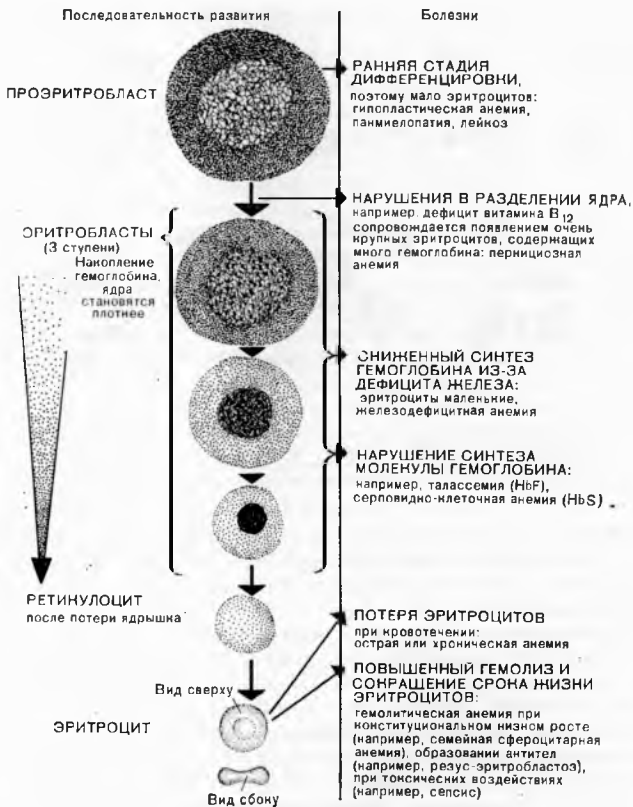


Рис. 550. Эритропоэз и его нарушения.

эритропоэза, на большее или меньшее напряжение процессов, компенсирующих анемию. Компенсация обеспечивается продолжительностью жизни эритроцитов, в норме равной примерно 120 дням. Если этот срок сокращен (например, при гемолитической анемии), то увеличение числа ретикулоцитов может предупредить дальнейшее падение числа эритроцитов. Особенно высокие показатели ретикулоцитов (200—300‰) указывают на возможность восстановления нормального эритропоэза. Низкие показатели, не способные остановить прогрессирующую анемию, позволяют говорить о состоянии гипоплазии. У больных гемолитической анемией, развивающейся на фоне обычного высокого числа ретикулоцитов, внезапное его снижение означает серьезную опасность (апластический криз эритропоэза), причиной которой может быть инфекция.

Значительное снижение количества эритробластов приводит к анемии. Постоянные признаки **этой группы анемий** следующие.

**Кровь:** эритроциты нормохромные, реже гипо- или гиперхромные. Ретикулоцитов мало или они отсутствуют. Качественные изменения всех клеточных элементов (панцитопения) в слючаых панмиелопатии.

**Костный мозг:** значительно уменьшено число эритробластов (изолированная эритробластопения) или всех типов клеток (панмиелопатия). Среди эритробластов преобладают нормальные зрелые формы, хотя имеются представители всех этапов их формирования. Ретикулоцитов мало. Эритроциты, как правило, не изменены, при дефиците железа гипохромны. При симптоматических гипопластических анемиях в костном мозге могут быть атипичные клетки, характерные для основного заболевания. Пункция и цитологическое исследование пунктата костного мозга дают приблизительное представление о состоянии эритропоэза, но доказательны биопсия и гистологическое исследование костного мозга.

В сыворотке крови, как правило, повышено количество железа.

**Конституциональные анемии.** Генетически обусловленное ограничение образования эритроцитов или еще более глубокое нарушение дифференцировки клеток костного мозга.

**Врожденная гипопластическая анемия, несовершенный эритрогенез, анемия Блекфена—Даймонда.** Лейкопоэз и тромбоцитопоэз нормальные. Обращает на себя внимание лицо ребенка, очень напоминающее монголоидное (см. рис. 114). Печень и селезенка не увеличены. Часто наблюдается низкорослость.

**Острая эритробластопения Гассера.** Инфекционное или токсическое (медикаментозное) воздействие приводит к внезапному снижению или полному прекращению эритропоэза. Число ретикулоцитов уменьшается до крайне низких цифр и даже до нуля. В костном мозге из клеток эритроцитарного ряда обнаруживают почти только проэритробласты (рис. 551, см. цв. вкл.). Если такие нарушения, называемые апластическим кризом (Оврен), удерживаются более 1—2 нед, то развивается тяжелая анемия. Главной причиной подобных состояний, возможно, являются конституциональные факторы. В организме внезапно образуются антитела к эритробластам, а не к эритроцитам (поэтому отсутствует гемолиз). В отдельных случаях речь идет о комбинированном повреждении, когда одновременно развиваются гипопластические нарушения эритропоэза и гемолиз из-за действия токсических продуктов. Подобная картина наблюдается обычно при хронических гемолитических анемиях, когда на фоне легкой продолжительной иктеричности возникает резкое обострение желтухи, а непосредственно за ней особенно тяжелая анемия в связи с одновременно развивающейся эритробластопенией.

**Конституциональная апластическая анемия в рамках панмиелопаatii.** Ведущий симптом панмиелопаatii — панцитопения, поражение всех трех физиологических систем костного мозга: эритропоз, гранулоцитопоз и тромбоцитопоз (их подробное описание см. в разделе 48.7). Здесь речь идет о приобретенной панмиелопаatii различной этиологии, идиопатической панмиелопаatii неизвестного происхождения (70% всех случаев), конституциональной наследственной панмиелопаatii (апластическая анемия Фанкони).

**Симптоматическая апластическая анемия** может быть следствием следующих заболеваний и токсических воздействий.

**Инфекции.** Так называемые инфекционные анемии связаны частично с дефицитом железа, частично с нарушением эритропоза в результате интоксикации. При сепсисе основная роль в развитии анемии принадлежит токсическому компоненту. Особая ее форма — транзиторная эритробластопения Lovric—Wright, вызываемая прежде всего вирусной инфекцией, длится от 1-й недели до месяца.

**Медикаменты,** обладающие цитотоксическим свойством, прежде всего цитостатические препараты. Сведения о других лекарственных средствах приведены в табл. 108.

Таблица 108. Лекарственные средства, вызывающие агранулоцитоз, панмиелопаатию

---

**Цитостатические средства**

**Жаропонижающие, противоревматические средства:** метанизол (новалгин), ацетилсалициловая кислота, бутазолидин, фенацетин, комбинированные препараты

**Антибиотики, сульфаниламиды,** в том числе хлорамфеникол

**Наркотические, противосудорожные средства,** в том числе фенобарбитал, мепробамат, хлорпромазин, производные гидантоина

---

**Экзогенные яды,** прежде всего бензол и толуол (используются и токсикоманами); **эндогенные токсины,** накапливающиеся в организме при уремии.

**Белковая недостаточность** как одно из проявлений алиментарной дистрофии. **Гипотиреоз.**

**Гиперспленизм** при опухолях селезенки различного происхождения. Наряду с анемией отмечают гранулоцитопению и тромбоцитопению. Существует два объяснения этого механизма: выделение селезенкой гуморальных веществ, тормозящих цитогенез в костном мозге, и усиленное разрушение клеток крови в увеличенной селезенке.

**Острый лейкоз.** Развивается панцитопения, касающаяся всех физиологических ростков костного мозга. **Хронический миелолоейкоз.** Пролиферация эритробластов ограничивается из-за чрезмерного разрастания в костном мозге типичных и атипичных гранулоцитов. В прогрессирующих случаях нарушается также и тромбоцитопоз.

Генерализованный лимфогранулематоз. Лимфогранулематозные разрастания в костном мозге в зависимости от распространенности приводят к более или менее выраженному ограничению пролиферации всех ростков клеток крови. Определенную роль может играть тормозящее влияние увеличенной селезенки (гиперспленизм).

Генерализованные формы гистиоцитоза Х, ретикулогистиоцитоз Абта—Леттерера—Сиве. Значительное разрастание ретикулярных клеток костного мозга существенно ограничивает его функцию. Раньше развивается анемия, позднее грануло- и тромбоцитопения.

Нейробластома с массивным метастазированием. Опухоль метастазирует очень рано, поэтому анемия относится к ее ранним признакам (рис. 552, см. цв. вкл.). Наряду с непосредственным вытеснением функционирующего костного мозга опухолевой тканью может иметь значение тормозящее влияние на гемопоэз опухолевых токсинов, возникающих при атипичном обмене веществ в клетках опухоли. Аналогично переполнение костного мозга клетками Гоше и при болезни Гоше, но при ней дополнительную роль играет гиперспленизм.

Мраморная болезнь костей (болезнь Альберс-Шенберга).

#### 48.2.2 Нарушения созревания клеток крови

Дифференцировка клеток в процессе эритропоэза и превращение эритробластов в эритроциты может нарушаться из-за отсутствия необходимых веществ.

При дефиците витамина  $B_{12}$  и фолиевой кислоты для синтеза ДНК нарушается деление клеток, вследствие чего появляются мегалобласты, а затем мегалоциты (макроциты). В отдельных эритроцитах увеличивается содержание гемоглобина (гиперхромия эритроцитов).

При дефиците железа для синтеза гемоглобина отдельные эритроциты содержат мало гемоглобина, они маленькие (микроциты), гипохромные. В тяжелых случаях отмечаются анизоцитоз, пойкилоцитоз, анулоцитоз. Причиной является недостаток железа (железодефицитная анемия) или нарушение процессов его включения в эритробласты (сидероахрестическая, или сидеробластная, анемия).

#### 48.2.3 Мегалобластные анемии

Общие характерные черты анемий данной группы. Клетки крови: увеличены размеры эритроцитов (мегалоциты, макроциты), уменьшено количество ретикулоцитов. Сыворотка крови: значительные колебания в содержании железа (см. описание отдельных форм). Костный мозг: усилен процесс эритропоэза с преобладанием более молодых, незрелых форм.

Нарушено созревание ядер, возникают мегалобласты. Уменьшено количество ретикулоцитов, изменяется форма эритроцитов. Увеличены в размерах палочкоядерные и сегментоядерные лейкоциты.

**Мегалобластная (гиперхромная, макроцитарная) анемия.** Мегалобласты в костном мозге, мегалоциты в периферической крови. Макроцитоз и анизоцитоз изменяют кривую Прайс-Джонса и приводят к смещению пика распределения вправо. Нарушение обмена в других клетках приводит к появлению очень крупных нейтрофилов с избыточно сегментированным ядром (гигантские сегментоядерные и палочкоядерные лейкоциты). В целом отмечаются лейкопения и тромбоцитопения. Содержание билирубина в крови может несколько возрастать.

**Симптоматическая пернициозоформная анемия** редко наблюдается в детском возрасте, истинная пернициозная анемия у детей — чрезвычайная редкость.

Анемии при целиакии и других формах мальабсорбции связаны с дефицитом витамина В<sub>12</sub> и фолиевой кислоты, они гиперхромные. В случае дефицита железа возникает и гипохромная анемия.

Анемия при вскармливании козьим молоком обусловлена дефицитом витамина В<sub>12</sub>, фолиевой кислоты и железа, наблюдается только у грудных детей. Признаки: дистрофия, хронический понос, кровоизлияния в кожу в связи с тромбоцитопенией.

Анемия при поражении широким лентецом также связана с дефицитом витамина В<sub>12</sub>, поглощаемого в большом количестве паразитом в кишечнике из пищи.

**Истинная пернициозная анемия** (анемия Аддисона — Бирмера). Причина: недостаточная продукция слизистой оболочкой желудка «внутреннего фактора», необходимого для всасывания витамина В<sub>12</sub> из кишечника. Анемия наблюдается почти исключительно у взрослых с гистаминрефрактерной ахилией, отсутствующей в редких случаях анемии у детей (ювенильная пернициозная анемия). Симптомы: незначительная гипербилирубинемия, атрофия слизистой оболочки языка, иногда неврологические признаки (атаксия и парестезии).

#### 48.2.4 Железодефицитная и сидероахрестическая анемии

Дефицит железа, наиболее частая форма дефицита у детей, обуславливает около 90% всех анемий. Этиологически выделяют **разные формы железодефицитной анемии, которые имеют общие особенности.** В крови снижены показатели гемоглобина, эритроцитов и гематокрита: микроцитоз, анизоцитоз, иногда анулоцитоз, гипохромия. Уменьшено число ретикулоцитов. В сыворотке крови снижено содержание железа и повышена общая железосвязывающая способность. Отрицательная реакция эритробластов с берлинской лазурью (ферроцианид железа) — при-

знак сниженного содержания железа в сидеробластах. В костном мозге усилена пролиферация эритропоэтических клеток с количественным сдвигом в сторону более молодых форм (главным образом базофильных эритробластов), низкое содержание ретикулоцитов.

#### **Условия развития железодефицитной анемии.**

**Дефицит железа при рождении.** В периоде внутриутробного развития ребенок получает очень мало железа из-за недостаточности этого элемента у матери (гемоглобин у матери менее 100 г/л). Потеря железа происходит во время родов из-за плацентарного кровотечения, у близнецов в результате фетофетальной трансфузии. При сильном кровотечении во время родов анемию вначале объясняют только кровопотерей. Метрогенный дефицит железа наиболее выражен у недоношенных детей в первые 3 мес жизни в связи с крайней скудностью запасов железа, образующихся в самые последние месяцы беременности.

Пищевая недостаточность железа у детей бывает при их вскармливании коровьим молоком и слишком поздним и недостаточным включением в пищу овощей и фруктов.

Дефицит железа при синдроме мальдигестии (нарушение переваривания) наблюдается в случае хронического энтерита или при поражении поджелудочной железы.

Дефицит железа при синдроме мальабсорбции (нарушение всасывания), например, при целиакии, после обширной резекции кишечника и при других его поражениях, ведущих к нарушению всасывания.

Дефицит железа при инфекциях. Ретикулоэндотелиальная система (система макрофагов) для защиты от инфекций нуждается в дополнительном количестве железа. Возникают конкурентные взаимоотношения в его потреблении между системой макрофагов и эритропоэзом, поэтому при хронических инфекциях развивается истинная железодефицитная анемия. Возникновение анемии во время инфекций связано и с другими причинами (токсические факторы, гипоплазия), в связи с этим инфекционные анемии рассматриваются особо.

Дефицит железа при хронической кровопотере. Длительные, обычно скрытые кровотечения могут приводить к тяжелому дефициту железа. Установить источник кровотечения часто бывает трудно, но прежде всего следует иметь в виду скрытое кровотечение при диафрагмальной грыже, дивертикуле Меккеля, язве желудка и двенадцатиперстной кишки, язвенном колите, гемангиоме кишечника, поражении власоглавом (трихоцефалез) и геморрагический диатез различной этиологии.

Дефицит железа при пороках сердца синего типа. Эритроцитоз (полиглобулия) у таких больных сопровождается слабой насыщенностью эритроцитов гемоглобином (гипохромия).

Сидероахрестические (сидеробластные) анемии имеют клинические и морфологические признаки хрониче-

ской железodefицитной анемии: гипохромия, микроцитоз, гиперплазия клеток костного мозга и смещение эритропоза влево. В противоположность истинному дефициту железа содержание его в сыворотке крови высокое, эритробласты содержат большое количество железа, что подтверждается пробой с берлинской лазурью (siderобласты — это эритробласты с включением гранул железа). Общая железосвязывающая способность снижена. Избыточное железо, откладываясь в ретикулоэндотелиальной системе и паренхиматозных органах, создает опасность сидероза. Различают врожденную сидероахрестическую анемию (только у мальчиков) и вторичную сидероахрестическую анемию при уремии, дефиците пиридоксина, талассемии, отравлении свинцом и при интоксикации от приема противотуберкулезного препарата изониазида.

**При неэффективности лечения препаратами железа** необходимо проанализировать выполнение условий, обеспечивающих успех такого лечения (табл. 109).

Таблица 109. Причины неэффективной терапии при железodefицитной анемии

---

Длительное нарушение всасывания, например, при синдроме мальабсорбции  
Последовательно развивающиеся осложненные заболевания, например, инфекции, сочетание с кровоточивостью  
Продолжительное микрокровоотечение, например, упорные скрытые кровотечения из кишечника  
Неадекватное назначение препаратов железа  
Отказ от приема назначенных препаратов железа  
Ошибочный диагноз, отсутствует дефицит железа  
Ошибочная оценка заболевания и установление сидероахрестической анемии вместо железodefицитной анемии

---

#### 48.2.5 Гемолитические анемии

Средняя продолжительность жизни эритроцитов равна 120 дням. В этих условиях постоянство количества эритроцитов обеспечивается при числе ретикулоцитов, равном 15‰. Если срок жизни эритроцитов сокращается, то падение их содержания в крови может быть компенсировано только лишь усилением эритропоза и соответственно увеличением количества ретикулоцитов. Это означает, что при хронической гемолитической анемии о продолжительности жизни эритроцитов в крови можно судить на основании количества ретикулоцитов при условии постоянного числа эритроцитов в крови. Пояснением может служить следующий пример.

Предполагается, что 15‰ ретикулоцитов соответствует продолжительности жизни эритроцитов, равной 120 дням. Тогда при количестве ретикулоцитов 90‰ и нормальном содержании эритроцитов в периферической крови продолжительность жизни последних будет равна 20 дням. Ход расчета простой: 90‰ превы-

шает 15% в 6 раз, соответственно снижается и продолжительность жизни эритроцитов ( $120 : 6 = 20$ ).

Усиленное разрушение эритроцитов, характерное для гемолитической анемии, сопровождается повышенным образованием непрямого билирубина, связывающегося с альбумином сыворотки. В последующем не весь билирубин выделяется печенью. Хотя продукция желчи увеличивается, все же появляется желтуха. Если гемолиз развивается резко и бывает продолжительным, то не весь гемоглобин разрушенных эритроцитов связывается с гаптоглобином плазмы, возникает гемоглобинурия (см. раздел 45.5).

У детей гемолитическая желтуха сопровождается следующими симптомами. При осмотре: желтушность склер или всей кожи, темный цвет мочи; при хронической гемолитической анемии выбухание костей в результате гиперплазии костного мозга, особенно костей лица, расположенных близко под кожей («азиа́тское» лицо; см. рис. 115). При пальпации: увеличение селезенки и часто печени.

В крови гипербилирубинемия почти всегда за счет непрямого билирубина (51—342 мкмоль/л, или 3—20 мг%, и более), анемия с изменением формы эритроцитов или без него в зависимости от этиологии, высокий ретикулоцитоз, иногда эритробласты в периферической крови. Количество гаптоглобина снижено. Содержание железа в сыворотке увеличено в результате распада эритроцитов, иногда гемоглобинемия. Изменения в моче: окраска красновато-коричневая, повышено выделение уробилиногена, пробы на билирубин отрицательные, иногда гемоглобинурия. В костном мозге значительно усилен эритропоэз, но наиболее повышено число полихроматофильных и оксифильных эритробластов. Увеличено число ретикулоцитов (рис. 553, см. цв. вкл.). Могут быть апластические кризы с остановкой эритропоэза.

Выделяют гемолитические анемии с внутриклеточным (корпускулярным) и внутрисосудистым (серогенным) гемолизом, острые или хронические. Далее описаны отдельные заболевания с характерным для таких поражений симптомокомплексом.

**Сфероцитарная анемия, семейная гемолитическая желтуха, наследственный сфероцитоз.** В средних широтах это наиболее частая наследственная гемолитическая анемия с аутосомно-доминантным типом наследования, одинаково частая у мальчиков и девочек. В большинстве случаев анемия обнаруживается в младшем детском возрасте, в том числе и в раннем грудном. Течение болезни волнообразное, нарастающее. Усиление желтухи и/или апластические кризы часто провоцируются лихорадочными инфекциями.

Специфические симптомы: нормохромная анемия с мелкими сфероцитами (20—60% клеток в мазке—микросфероциты), сниженная осмотическая резистентность эритроцитов (в норме эритроциты разрушаются в 0,46%—0,3% растворе натрия хлорида, а





Рис. 554. «Щетинистый» череп при хронической сфероцитарной гемолитической анемии.

при сфероцитозе гемолиз начинается уже в 0,73% растворе и заканчивается в 0,4% растворе), увеличенная плотная селезенка; нарушения роста и психического развития при волнообразном течении болезни; гемолитические кризы с усилением желтухи, апластические кризы с остановкой эритропоэза, хроническая анемия; изменения скелета: выраженное разрыхление плоских костей из-за гиперплазии костного мозга (рис. 554), выбухание костей черепа и скуловых костей; изменения костного мозга: типичная картина гемолитического синдрома, в периоды апластических кризов — эритробластопения, при относительном дефиците витамина  $B_{12}$  — увеличение количества мегалобластов из-за интенсивной гиперплазии.

**Врожденный эллиптоцитоз, эллиптоцитарная анемия, овалоцитоз** — чаще безвредная аномалия. В отдельных случаях наблюдается усиленный гемолиз и развитие анемии. Формы эритроцитов см. рис. 549.

**Гемоглобинопатии** обусловлены нарушением синтеза глобина либо (реже) гема. Нарушения синтеза глобина сопровождаются либо персистенцией большого количества фетального гемоглобина, либо возникновением новых патологических типов гемоглобина. Часть гемоглобина, содержащая железо (гем), при этом не изменяется. Отдельные типы гемоглобина и структура глобина представлены в табл. 110, возрастное распре-

Таблица 110. Состав белковой части гемоглобина

---

Нормальные гемоглобины: $A_1, A_2, F$
Пептидные цепи у здоровых: $\alpha, \beta, \gamma, \delta$
$HbA_1$ : $2\alpha$ и $2\beta$ цепи- $\alpha_2\beta_2$
$HbA_2$ : $\alpha_2\delta_2$
$HbF$ : $\alpha_2\gamma_2$
Патологические гемоглобины: S, C, D, M и др.

---

деление физиологических типов гемоглобина см. в табл. 125. Количественные и качественные нарушения обмена гемоглобина наиболее точно обнаруживаются при электрофорезе. Гемоглобин F можно распознать в мазке крови (метод Betke и Kleihauer), что имеет особое значение в следующих ситуациях.

Кровотечение во время родов, подозрение на разрыв фетальных ворсинок и на кровопотерю у плода: мазок крови позволяет обнаружить в эритроцитах HbF.

Подозрение на фетоматермальную гемотрансфузию: кровь матери содержит примесь эритроцитов плода с HbF. Этот тест имеет значение для акушеров, так как позволяет оценить количество эритроцитов плода, попавших в кровоток резус-отрицательной матери, имея в виду профилактику резус-эритроblastоза при последующих беременностях.

Подозрение на талассемию (быстрый тест): при гомозиготности HbF содержат все эритроциты, при гетерозиготности многие из них.

Наиболее важное значение имеют следующие типы гемоглобинопатий.

**Серповидно-клеточная анемия.** Растворимость HbS, лишенного кислорода, резко уменьшается, он превращается в гель и благодаря этому легко обнаруживается. Если каплю суспензии эритроцитов поместить под покровное стекло вместе с редуцирующим веществом, то через 6—24 ч эритроциты, содержащие HbS, приобретают серповидную форму. Это свойство эритроцитов *in vivo* объясняет некоторые клинические симптомы: сильную боль в животе, суставах, мышцах из-за тромбозов, инфаркты легких, селезенки, почек и тяжелые гемолитические кризы. Болеют прежде всего негры. При гомозиготной форме HbS составляет 80—100%, HbA<sub>2</sub> — 2—3%, HbF — около 20%; носители этой формы обычно умирают в детском возрасте. При гетерозиготной форме HbS составляет 30—45%, HbF — 55—70%, HbA<sub>2</sub> — незначительное количество. Короткая продолжительность жизни эритроцитов защищает от малярии, поэтому в малярийной местности лица с этой анемией обладают определенным преимуществом, и анемия встречается там чаще. На фоне анемии особенно часто возникает сальмонеллезный остеомиелит (см. рис. 310). Вначале значительно увеличенная селезенка позднее уменьшается в связи с множественными инфарктами и сморщиванием («функциональная экстирпация селезенки»).

**Другие аномальные гемоглобины:** HbC в Африке, HbD в Индии, США и в Африке, HbE в Юго-Восточной Азии.

**Талассемия.** Различают  $\alpha$ -талассемию (очень редкую) и  $\beta$ -талассемию, при которой нарушается образование  $\beta$ -пептидной цепи, в результате чего длительно персистирует HbF и увеличивается количество HbA<sub>2</sub>.

Большая талассемия, средиземноморская анемия, анемия Кули. Полная клиническая картина болезни наблюдается при гомозиготности. Содержание HbF достигает 50—90%.

Остальной гемоглобин представлен HbA<sub>1</sub> и HbA<sub>2</sub> (обычно менее 3%). Признаки: выраженная желтушность, гипохромная анемия; резко выраженный анизоцитоз, пойкилоцитоз, высокий ретикулоцитоз (соответственно полихромазия), мишеневидные (кокардные) клетки и эритробласты в крови; повышенная осмотическая резистентность эритроцитов (гемолиз начинается в растворе натрия хлорида от 0,46% до 0,2%); значительно увеличены печень и селезенка. Заболевание встречается преимущественно у жителей побережья Средиземного моря и арабов.

**Малая талассемия.** Гетерозиготная форма болезни с легкими симптомами: субиктеричность, выраженная анемия, мишеневидные эритроциты, небольшое увеличение печени и селезенки; эритробластов в крови не бывает. Показатели HbF повышены незначительно, содержание HbA<sub>2</sub> превышает 3% (до 7%), большее количество HbA<sub>1</sub>.

**$\alpha$ -Талассемия** — нарушение синтеза  $\alpha$ -пептидных цепей, что приводит к недостатку всех физиологических типов гемоглобина и синтезу патологического глобина из  $\beta$ -цепей (HbH). Заболевание очень редкое, подобное малой талассемии.

**Комбинация талассемии с аномальным гемоглобином** часто приводит к особенно тяжелой гемолитической анемии, даже при гетерозиготной форме. Наибольшее практическое значение имеют комбинация талассемии с серповидно-клеточной анемией и HbE-талассемия (последняя преимущественно в Юго-Восточной Азии, например в Таиланде).

**Нарушения синтеза гема.** Наибольшее значение в данной группе имеют порфирии.

**Рецессивно наследуемая эритропоэтическая порфирия (эритропоэтическая уропорфирия)** сопровождается гемолитической анемией, увеличением селезенки. Эритроциты содержат большое количество порфирина I. Важным диагностическим признаком является одновременно наблюдаемая гиперчувствительность кожи к солнечному облучению с образованием пузырей, а затем поверхностных рубцов. Зубы больных и их моча имеют красную окраску.

**Врожденная несфероцитарная гемолитическая анемия** также наследственно обусловленная форма анемии, связанная с различными генетически фиксированными дефектами ферментов эритроцитов с их преждевременным гемолизом. Заболевание называют поэтому ферментдефицитной гемолитической анемией.

**Ферментные дефекты:** дефицит пируваткиназы (относительно часто), 2,3-дифосфоглицеромутазы, глюкозо-6-фосфат-дегидрогеназы, Г-6-ФД (очень часто), глутатионредуктазы.

Недостаточность Г-6-ФД проявляется лишь при воздействии определенных гемолизирующих веществ, прежде всего хлорамфеникола, производных нитрофурана, налидиксовой кислоты, анальгетиков, ацетилсалициловой кислоты, амидопирин (аминофеназон) и фенацетина, противомаларийных средств и легуминов — составной части пищевых продуктов (бобы, горох — фавизм). За-

болевание начинается в первые дни жизни. В отличие от сфероцитарной анемии в крови отсутствуют сфероциты и микроциты, осмотическая резистентность эритроцитов не изменяется; нормохромная анемия с ретикулоцитозом, в эритроцитах часто обнаруживаются тельца Гейнца; селезенка увеличена. Заболевание наиболее распространено в Северной Европе.

**Приобретенная гемолитическая анемия** связана с повреждением эритроцитов внешними факторами (внутрисосудистый гемолиз): антителами (иммунная гемолитическая анемия), токсинами (токсическая гемолитическая анемия) или механическим воздействием (так называемый механический гемолиз). Течение таких анемий бывает острым или хроническим.

**Токсическая гемолитическая анемия** возникает под влиянием экзогенных ядов. Нафталиновые шарики ребенок может сосать или ими прокладывают белье грудных детей. Гемолиз вызывают аналоги витамина К, фенотиазин, резорцин, анестезин, иногда сульфаниламиды. Морфологически обнаруживаются в эритроцитах тельца Гейнца (при окраске бриллиантовым голубым), отмечаются анизоцитоз, пойкилоцитоз с причудливой деформацией клеток.

**Эндогенные яды.** Измененные денатурированные белки при ожоговой болезни, уремия, бактериальные инфекции, прежде всего сепсис, а также другие острые инфекционные заболевания, вызываемые стафилококками, стрептококками, пневмококками, сальмонеллами, вибрионом холеры, вирусами и малярийными плазмодиями.

**Гемолитико-уремический синдром (синдром Гассера).** Опасное заболевание преимущественно у детей грудного и младшего возраста: комбинация острой гемолитической анемии, тромбоцитопении и почечной недостаточности (из-за почечной микроангиопатии). Этиология: инфекционные заболевания или прививки. Характерный признак в мазках крови — причудливой формы фрагментированные эритроциты («яичная скорлупа»).

**Механический гемолиз** возникает после операции на сердце и крупных сосудах. Он связан с прохождением эритроцитов через различные искусственные приспособления, в том числе и через искусственные клапаны сердца. У больных отмечается небольшая неясного происхождения лихорадка. Гемоглобинурия является причиной потери железа, поэтому в развивающейся анемии имеет значение и дефицит железа.

**Иммунные гемолитические анемии** чаще связаны с действием изоантигенов, обычно наблюдаются у новорожденных вследствие несовместимости групп крови у матери и ребенка (эритроblastоз). Неполные антитела матери трансплацентарно повреждают эритроциты плода. При резус-эритроblastозе в мазках крови обнаруживается много макроцитов, а при А- и В-несовместимости часто находят микроциты, типично присутствие нормобластов. Выраженность желтухи зависит от способности печени выделять продукты распада эритроцитов. Истинные

размеры распада оцениваются по показателям гемоглобина и эритроцитов в крови (иногда только тяжелая анемия новорожденных). Угроза для центральной нервной системы обусловлена, с одной стороны, выраженностью желтухи (ядерная желтуха при билирубинемии до 34,2 ммоль/л, т. е. 20 мг%, у недоношенных при меньших показателях), с другой стороны, тяжестью анемии, обуславливающей центральную гипоксию. При резус-эритроblastозе тест Кумбса всегда бывает положительным, а при А- и В-эритроblastозе он, как правило, отрицательный.

Трансфузионные осложнения с картиной острого гемолитического криза обусловлены наличием специфических антител к вводимым эритроцитам (изоагглютинины или антитела, индуцированные предыдущими переливаниями крови). В других случаях играют роль антитела к факторам А и В, содержащиеся в плазме доноров группы 0. Легкие случаи гемотрансфузионных осложнений проявляются ознобом, сыпью, рвотой, симптомами шока и легкой желтухой, иногда гемоглобинурией. В тяжелых случаях развиваются гемоглобинемия и острая почечная недостаточность.

Аутоиммунная гемолитическая анемия обуславливается антителами против собственных эритроцитов. В большинстве случаев это тепловые агглютинины (почти всегда IgE) или тепловые гемолизины. Холодовые агглютинины (IgM) находят преимущественно при микопlasма-пневмонии, но они не всегда оказывают гемолитическое действие. Холодовые гемолизины обнаруживаются редко. Существует определенная причинная связь между появлением аутоантител и перенесенными заболеваниями (микопlasма-пневмония, гепатит, инфекционный мононуклеоз и др.), приемом определенных медикаментов (пенициллин, фенацетин, цефалотин и др.). Антитела, фиксированные на эритроцитах, обнаруживаются прямой реакцией Кумбса, а свободные антитела — непрямой реакцией Кумбса.

Острая аутоиммунная гемолитическая анемия (анемия Ледера) выражается лихорадкой, болью в животе, рвотой, сильной желтухой, значительной анемией, небольшим увеличением селезенки. В мазках крови определяются анизоцитоз, сфероцитоз, иногда наблюдается фагоцитоз эритроцитов нейтрофилами и моноцитами.

Подострое и хроническое течение болезни характеризуется периодическими обострениями, различной выраженностью таких симптомов, как бледность, гипохромная анемия, ретикулоцитоз, а также легкой желтухой, небольшим увеличением печени и селезенки.

В отдельных случаях обострение сопровождается апластическим кризом.

**Пароксизмальная ночная гемоглобинурия** (болезнь Маркьяфавы — Микели) в детском возрасте наблюдается редко. Это приобретенная гемолитическая анемия, проявляющаяся приступами гемолиза в ночное время. Утренняя порция мочи имеет ха-

ракторный темно-коричневый или темно-розовый цвет. Дневная моча светлая. Часто снижено число нейтрофилов, тромбоцитопения.

#### 48.2.6 Постгеморрагическая анемия

**Хроническая кровопотеря** приводит к истощению запасов железа в организме и соответственно к железодефицитной анемии. Картина костного мозга и периферической крови полностью соответствует синдрому дефицита железа.

При массивном **остром кровотечении** вначале происходят опорожнение депо крови, выход тканевой жидкости в сосудистое русло и развитие гипохромной анемии без ретикулоцитоза; через несколько дней увеличивается количество ретикулоцитов в результате пролиферации клеток костного мозга.

В зависимости от интенсивности воздействия на эритропоэз увеличивается количество полихроматофильных и оксифильных эритробластов. В случае дефицита железа значительно увеличивается число ретикулоцитов, в эритропоэзе основное место принадлежит базофильным эритробластам, развивается длительная гипохромная анемия. Причины: внешние повреждения, раны, кровотечения из носа различной этиологии, внутренние повреждения, кишечное кровотечение различной этиологии, кровоточивость при патологии тромбоцитов и гуморальных факторов свертывания.

#### 48.2.7 Особые формы анемии

Некоторые анемии в связи со сложностью патогенеза не укладываются в приведенную выше схему группировки.

**Инфекционная (постинфекционная) анемия** может быть результатом инфекционно-токсического повреждения эритроцитов с их усиленным гемолизом без желтухи (печень обладает достаточной способностью к выделению билирубина), инфекционно-токсического воздействия на эритробласты с картиной гипоплазии и дефицита железа для эритропоэза вследствие его усиленного потребления ретикулоэндотелиальной системой.

Картина крови: нормохромная, чаще гипохромная анемия, в большинстве случаев анизоцитоз и микроцитоз, низкий уровень сывороточного железа и уменьшение числа ретикулоцитов.

В костном мозге обычно снижены абсолютные показатели эритропоэза и относительные (по сравнению с усиленным гранулоцитопозом). Картина эритропоэза смещена влево, как при дефиците железа (рис. 555, см. цв. вкл.).

**Анемия недоношенных** обуславливается недостаточной продукцией эритроцитов (гипорегенерация) и дефицитом железа. Наблюдаются низкие показатели ретикулоцитов. Вначале анемия резистентна к лечению препаратами железа, после 3 мес жизни с их помощью можно добиться улучшения.

**Гемолитико-уремический синдром Гассера.** Генез анемии токсико-гемолитический и гипопластический. Анемия нормохромная.

**Анемия при опухолях.** Патогенез анемии зависит от характера опухоли и прежде всего от степени поражения костного мозга метастазами опухоли. Опухолевая анемия может быть токсико-гипопластической (гипорегенераторной), гипопластической вследствие вытеснения функционального костного мозга опухолевой тканью и может возникать вследствие дефицита железа или кровопотери из-за тромбоцитопенической пурпуры или локального кровотечения из опухоли.

### 48.3 Эритроцитоз (полиглобулия)

Полиглобулией называют увеличение числа эритроцитов в крови в противоположность полицитемии — увеличению числа всех клеточных элементов крови. Различают истинную полиглобулию и псевдополиглобулию.

**Истинная полиглобулия** может быть физиологическим состоянием у новорожденных как компенсаторное приспособление при относительно низком парциальном давлении кислорода в плаценте. Патологической она бывает у новорожденных в результате матerno-фетальной или фетофетальной трансфузии (показатели гематокрита выше 65%). Она свойственна также порокам сердца синего типа, особенно при одновременном дефиците железа, хронической легочной недостаточности и наблюдается при длительном пребывании на большой высоте, при раздражении диэнцефальной области (редко), например после перенесенного эпидемического энцефалита или при опухолях в области III желудочка (центрогенная полиглобулия) и при заболеваниях почек с повышенным образованием эритропоэтина (например, при гидронефрозе), ликвидируется после хирургического удаления больной почки.

**Истинная идиопатическая полицитемия** (гемобластоз) у детей наблюдается крайне редко.

**Псевдополиглобулия** возникает при острых заболеваниях, сопровождающихся потерей большого количества жидкости (рвота, понос).

### 48.4 Особенности лейкоцитов

#### 48.4.1 Морфологические особенности лейкоцитов

Морфологические и цитохимические при специальной окраске особенности лейкоцитов определяются либо персистирующими физиологическими структурами, либо возникают при определенных патологических условиях. При последующем изложении характеристика клеток дана в основном по их окрашиванию в мазках крови стандартным методом Папенгейма, ведущим методом

классической гематологии. Отклонения от этой методики оговариваются особо.

**Токсическая зернистость** — синевато-черные включения в цитоплазме палочкоядерных и сегментоядерных нейтрофилов — персистирующее зернистости промиелоцитов в результате ускоренного созревания клеток, например, при инфекционных заболеваниях.

**Тельца Деле.** Нежные голубоватые включения в цитоплазме палочкоядерных и сегментоядерных лейкоцитов — персистирующие остатки незрелой гиалоплазмы, сохранившиеся при ускоренном развитии клеток, наблюдаются при тяжелых инфекциях, например, при скарлатине.

**Вироциты, клетки Пфейффера** (рис. 556, см. цв. вкл.) — «раздраженный лимфоцит» с губчатым ядром, имеющим бухтообразную выемку. Некоторые авторы описывают их как особый вид клеток, встречающихся и в норме (1—3%). Их количество возрастает при вирусных инфекциях, ожоговой болезни.

**Ядерная аномалия Пельгера — Хьюэта.** Безобидный наследственный аутосомно-доминантный порок развития ядер нейтрофилов. Ядро зрелых сегментоядерных нейтрофилов состоит только из двух сегментов и часто не отличается от ядра палочкоядерных нейтрофилов, симулируя сдвиг формулы крови влево. При гомозиготной форме аномалии ядро остается круглым. Преходящая картина аномалии Пельгера может быть также при инфекциях, ожогах (псевдоаномалия Пельгера).

**Грануляционная аномалия Альдера** — темно-синие грубые гранулы в эозинофилах и нейтрофилах, лимфоцитах и моноцитах, признак мукополисахаридоза, прежде всего I типа (Пфаундлера — Гурлер), II типа (Гурлер) или III типа (Санфилиппо). Обилие гранул находят в ретикулярных клетках костного мозга.

#### 48.4.2 Лейкопения

Состав клеток белой крови (лейкоцитарная формула) отражен в табл. 111. О лейкопении в детском возрасте говорят тогда, когда общее количество лейкоцитов падает ниже  $5 \cdot 10^9/\text{л}$  ( $5000$  в 1 мкл). Гемограмма позволяет судить, за счет каких клеток возникла лейкопения. Особенности лейкопении описаны в последующих разделах.

**Инфекционные заболевания** часто сопровождаются лейкопенией в связи с токсическим воздействием на лейкопоэз. Лейкопения бывает при брюшном тифе, гриппе, кори, краснухе, полиомиелите, энцефалите, орнитозе (пситтакоз), часто при эпидемическом паротите, вирусном гепатите А.

Токсическое повреждение лейкоцитов закономерно наблюдается при сепсисе, перитоните, пневмонии, дифтерии, хотя эти заболевания протекают скорее с лейкоцитозом.

**Некоторые болезни крови** требуют особого упоминания. Это многие случаи острого лейкоза (острый лимфобластный лейкоз),



Таблица 111. Лейкоцитарная формула периферической крови у детей разных возрастов в норме и при патологии

Возраст детей	Базо-филы	Эози-нофилы	Миело-циты	Юные	Палоч-коядер-ные	Сег-ментно-ядер-ные	Лимфо-циты	Моно-циты
1—8 дней	—	2	—	—	—	70	25	3
8 дней — 4 года	—	3	—	—	—	40	53	4
Старше 5 лет	—	3	—	—	1	60	32	4
Сдвиг влево	—	—	—	1	8	58	28	5
Лимфоцитоз	—	1	—	—	—	16	79	4
Моноцитоз	—	3	—	—	—	24	61	12
Эозинофилия	—	12	—	—	—	59	25	4

Примечание. При острых инфекциях часто наблюдают сдвиг влево, при подострых и хронических инфекциях часто лимфоцитоз, иногда моноцитоз, при аллергии часто эозинофилия.

панмиелопатия и агранулоцитоз различной этиологии, наследственная циклическая (периодическая) нейтропения, протекающая вместе с лихорадочными бактериальными инфекциями и сопровождающаяся моноцитозом; нейтропения при синдроме Швахмана, связанном с недостаточностью поджелудочной железы; пернициозная анемия, злокачественные новообразования с массивным метастазированием в костный мозг и вытеснением клеток лейкопоза (распространенный лимфогранулематоз, прогрессирующая нейробластома, злокачественный гистиоцитоз).

**Другие причины:** все хронические заболевания, сопровождающиеся увеличением селезенки (гиперспленизм); медикаментозное угнетение костного мозга цитостатиками, сульфаниламидами, тиреостатиками, некоторыми антипиретиками; экзогенно-токсическая лейкопения, вызванная бензолом, анилином, нитрофенолом; иммунная нейтропения при воздействии ауто- и изоантител.

#### 48.4.3 Лейкоцитоз

Колебания в показателях картины крови приведены в табл. 111. Лейкоцитоз — собирательное понятие, означающее увеличение общего количества лейкоцитов свыше  $12 \cdot 10^9/\text{л}$  ( $12000$  в 1 мкл). При числе лейкоцитов более  $40 \cdot 10^9/\text{л}$  говорят о лейкоемондной реакции, или лейкоемондном лейкоцитозе. Более точное распознавание лейкоцитоза предусматривает дифференцированную характеристику клеток, приведенную в разделах, посвященных гранулоцитозу, лимфоцитозу, атипии лейкоцитов. Увеличение нейтрофильного гранулопоза приводит к сдвигу влево (палочкоядерные, юные формы, изредка миелоциты в крови) и к морфологическим изменениям ускоренно созревающих лейкоцитов (токсическая зернистость, тельца Деле).

Лейкоцитоз возникает по разным причинам.

**Физиологический лейкоцитоз:** физиологический лейкоцитоз (гранулоцитоз) у новорожденных первых дней жизни (см. рис. 579); лейкоцитоз после крика у грудных детей. В стрессовых ситуациях (отток крови при страхе, возбуждении, сопротивлении) количество лейкоцитов может повышаться до  $18 \cdot 10^9/\text{л}$ . В большинстве случаев при этом находят выраженный лимфоцитоз, но в основном соответствующий возрасту; пищеварительный лейкоцитоз после обильной еды (спорное объяснение).

**Инфекционный лейкоцитоз** при многих, прежде всего бактериальных, инфекциях. Показатели лейкоцитоза составляют  $10—20 \cdot 10^9/\text{л}$ . Лейкоцитоз типа гранулоцитоза наблюдается при таких заболеваниях, как ангина, паратонзиллярный абсцесс, пиодермия, абсцесс, флегмона, пневмония, плевропневмония, гнойный плеврит, гнойный менингит, аппендицит, перитифлит, перитонит, пиелонефрит, параренальный абсцесс, дизентерия. Генерализованный туберкулез сопровождается преимущественно гранулоцитозом. При сепсисе гранулоцитоз повышается до  $40 \cdot 10^9/\text{л}$ , а при токсическом поражении костного мозга в особо тяжелых случаях наблюдается и панцитопения (лейкопения, гранулоцитопения, анемия и тромбоцитопения). Разграничение указанных состояний приведено в табл. 112.

Гранулоцитоз свойствен остеомиелиту, скарлатине (гранулоцитоз с эозинофилией до 20%), псевдолейкемической анемии у грудных детей — синдрому Якша—Гайема (лейкоцитоз  $20—50 \cdot 10^9/\text{л}$  — лейкомоидная реакция, гранулоцитоз, а также анемия, гепато- и спленомегалия), коклюшу (лейкоцитоз до  $30—100 \cdot 10^9/\text{л}$ , лимфоцитоз).

Для инфекционного мононуклеоза (железистая лихорадка Пфейффера, моноцитарная ангина) характерны атипичные клетки (клетки Пфейффера), имеющие форму моноцита и размеры лимфоцита, — вироциты (так называемые раздраженные лимфоциты). Признаки болезни: высокая лихорадка ( $38—39^\circ\text{C}$ ) в течение 4—7 дней, выраженное распространенное увеличение лимфатических узлов, увеличение печени и селезенки (в 75% случаев), ангина (катаральная, псевдомембранозная, подобная дифтерийной ангине, язвенная), иногда миокардит, гепатит, нефрит, асептический менингит, возможна экзантема. Лейкоцитоз  $12—40 \cdot 10^9/\text{л}$ , выраженная гранулоцитопения, часто заставляющая предполагать лейкоз (дифференциальный диагноз см. табл. 112). Анемия и тромбоцитопения всегда отсутствуют. В сыворотке крови обнаруживаются антитела (IgM) к вирусу Эпштейна—Барр.

Единственным явным симптомом инфекционного лимфоцитоза является высокий лейкоцитоз,  $20—120 \cdot 10^9/\text{л}$ ; гранулоцитопения, лимфоцитоз до 97%, что затрудняет отличие от острого лейкоза (см. табл. 112).

**Острый лимфобластный лейкоз** с обилием бластных клеток. Количество лейкоцитов составляет  $80—500 \cdot 10^9/\text{л}$  ( $80—500$  тыс. в 1 мкл), анемия, агранулоцитоз или тяжелая гранулоцитопения,

Таблица 112. Дифференциальный диагноз острых лейкозов и других заболеваний со сходными гематологическими изменениями (цитологические аспекты)

Заболевание	Симптомы, сходные с острым лейкозом	Симптомы, отличающие болезнь от острого лейкоза
<b>Инфекционный мононуклеоз</b>	Лейкоцитоз, атипичные незрелые клетки в крови («раздраженные лимфоциты», часто с бухтообразным ядром — клетки Пфейффера, лимфоидные клетки; см. рис. 556)	Отсутствие анемии и тромбоцитопении, незрелые клетки исчезают через несколько дней. Костномозговые клетки дифференцированные, почти всегда увеличено число ретикулярных клеток
<b>Инфекционный лимфоцитоз</b>	Высокий лейкоцитоз. Выраженная относительная гранулоцитопения	Анемия и тромбоцитопения отсутствуют. Эозинофилия. Костномозговые клетки дифференцированные, сильно увеличено число лимфоидных ретикулярных клеток (до 60%), эозинофилия. Клинически удовлетворительное состояние ребенка
<b>Вирусная инфекция</b>	Лейкопения с гранулоцитопенией, отдельные атипичные клетки или напоминающие плазматические клетки (виروциты, лимфоидные клетки)	Анемия и тромбоцитопения отсутствуют. Атипичные клетки исчезают через несколько дней. Костный мозг дифференцированный, увеличено число ретикулярных клеток («ретикулярное раздражение»)
<b>Коклюш</b>	Лейкоцитоз, иногда выраженная гранулоцитопения, высокий лимфоцитоз, в части случаев атипичные лимфоидные клетки	Анемия и тромбоцитопения отсутствуют. Приступы кашля. Равновесие всех физиологических систем в костном мозге. В большинстве случаев выраженное раздражение ретикулярной ткани (учитывать физиологические особенности разных возрастных групп!)
<b>Острый и хронический агранулоцитоз, выраженная гранулоцитопения (гипопластическая, инфекционная, иммунная, сиденогенная) Доброкачественная гранулоцитопения детей грудного и младшего возраста</b>	Лейкопения, агранулоцитоз или гранулоцитопения ниже 10%.  Количество лейкоцитов нормальное или сниженное; гранулоцитопения (ниже 15%)	Анемия незначительная или отсутствует, тромбоцитопения нет. Костный мозг: эритропоз и система мегакариоциты — тромбоциты не нарушены, незрелость гранулоцитопоза, сдвиг влево. Развитие и созревание гранулоцитов задержано, гиперплазия или гипоплазия.  Анемия и тромбоцитопения отсутствуют; печень, селезенка, лимфатические узлы не увеличены. Костный мозг дифференцирован, увеличение числа ретикулярных клеток соответствует возрасту или превышает его. Оценка затруднена в случае присоединения физиологической анемизации

Заболевание	Симптомы, сходные с острым лейкозом	Симптомы, отличающие болезнь от острого лейкоза
<p><b>Панмиелопатия, панмиелофтиз</b></p> <p>Сепсис с анемией, кровоточивостью, увеличением печени, селезенки, иногда лимфатических узлов</p>	<p>Панцитопения</p> <p>Лейкоцитоз, в основном гранулоцитарный. Сдвиг влево. Дисгармония в созревании гранулоцитов (токсическая зернистость, частичная базофилия цитоплазмы — тельца Деле). Анемия, иногда тромбоцитопения. Сходство с подострым лейкозом или хроническим миелолейкозом</p>	<p>Отсутствие атипичных клеток в крови. Костный мозг дифференцирован. Прослеживаются все этапы дифференцировки всех физиологических клеток. Признаков атипии нет. Обилие клеток или обеднение</p> <p>Тромбоцитопении обычно не бывает, анемия не всегда. Локальные симптомы воспаления («очаг»). Повышена активность щелочной фосфатазы лейкоцитов. Костный мозг: эритропоэз сохранен, небольшая атипия клеток гранулопоэза, выраженная эозинофилия</p>
<p><b>Спленогенное поражение костного мозга</b></p>	<p>Панцитопения, увеличение селезенки</p>	<p>Атипичные клетки в крови отсутствуют. Костный мозг дифференцирован, небольшой сдвиг влево. При липидозе (например, болезнь Гоше) часто имеются клетки с отложением липидов (окраска по Папэнгейму, реакция с суданом черным)</p>
<p><b>Реактивный, доброкачественный ретикулез с увеличением печени, селезенки и лимфатических узлов обычно после инфекции. Аналогичная картина при лимфотропной вирусной инфекции (от мононуклеоза отличается отсутствием лейкоцитоза и IgM к вирусу Эпштейна—Барр)</b></p> <p><b>Одиночная или множественные злокачественные неходжкинские лимфомы, трансформирующиеся в острый лимфобластный лейкоз</b></p>	<p>Число лейкоцитов нормальное или сниженное. Гранулоцитопения, относительный лимфоцитоз. Атипичные клетки единичные или обильные, по морфологии подобные вирицитам и атипичным бластам</p> <p>Лишь в поздней стадии анемия, грануло-, тромбоцитопения. Атипичные клетки в крови, до 25% атипичных бластов в костном мозге</p>	<p>Анемия и тромбоцитопения отсутствуют, иногда легкая инфекционная анемия, легкая тромбоцитопения, инфекционная или спленогенная. Костный мозг дифференцирован. Униформные клетки редко превышают 50%. Спонтанное улучшение в процессе заболевания</p> <p>В начале болезни ограниченное увеличение лимфатических узлов, картина крови может быть нормальной. Костный мозг: наряду со злокачественными клетками еще преобладают нормальные клетки, кроветворение не нарушено</p>

Заболевание	Симптомы, сходные с острым лейкозом	Симптомы, отличающие болезнь от острого лейкоза
<b>Лимфогранулематоз</b>	В поздней стадии при распространенном процессе поражается костный мозг, развивается панцитопения	Типичные гистологические изменения лимфатических узлов. Длительное волнообразное течение. Вначале узлы поражаются в одном регионе, в половине случаев на шее. Костный мозг: клетки Березовского—Штернберга и Ходжкина. Кровотворение не нарушается вплоть до конца болезни
<b>Острый гистиоцитоз (Абта—Леттерера—Сиве), генерализованная форма гистиоцитоза X</b>	Увеличение печени, селезенки, лимфатических узлов, анемия, кровоточивость из-за тромбоцитопении, обычно относительная гранулоцитопения	Папулезная сыпь на коже, из нее можно получить препарат ретикулярных клеток. Гистология высыпаний и лимфатических узлов! Болеют преимущественно грудные дети. В костном мозге вначале сохраняется нормальный гемопоэз
<b>Нейробластома</b>	При метастазировании первичной опухоли в кости (прежде всего в орбиту) картина аналогична хлоромс. Анемия	Обнаружение первичной опухоли или ее биохимических маркеров. Костный мозг дифференцирован, кроветворение не нарушено. Группы крупных клеток опухоли, лежащие в костном мозге, трудно отличить от атипичных миелобластов

тромбоцитопения (подробное описание см. в разделе 48.8, дифференциальный диагноз см. в табл. 112).

**Острый миелобластный лейкоз.** В крови атипичные незрелые клетки нейтрофильного ряда (миелобласты, миелоциты). Общее количество лейкоцитов  $20-500 \cdot 10^9/\text{л}$  ( $20-500$  тыс. в 1 мкл). Зрелые морфологически не измененные сегментоядерные лейкоциты определяются в незначительном количестве (hiatus leucocyticus). Возможны анемия и тромбоцитопения. Нередко увеличиваются селезенка, печень и лимфатические узлы. Дети составляют 10—15% всех больных этим лейкозом. Дифференциальный диагноз с другими формами лейкоза см. в разделе 48.8.2.

**Монобластный лейкоз** — особая форма острого миелобластного лейкоза, составляющая около 3% лейкозов у детей. Лейкоцитоз достигает  $50 \cdot 10^9/\text{л}$ . Значительная часть лейкоцитов представлена монобластами. Постоянный симптом — увеличение печени и селезенки (подробности см. в разделе 48.8.2).

**Хронический миелоидный лейкоз.** Гранулоцитоз может достигать  $1000 \cdot 10^9/\text{л}$  (1 млн в 1 мкл). У детей наблюдается редко (около 2% лейкозов). Различают юношеский и взрослый тип лейкоза. Подробную характеристику см. в разделе 48.8.1.

**Лимфогранулематоз (болезнь Ходжкина).** В начале заболевания бывает лейкоцитоз до  $20 \cdot 10^9/\text{л}$ , гранулоцитоз, нередко эозинофилия. В поздней стадии с генерализованным распространени-

ем процесса на костный мозг и при его дополнительном торможении в результате гиперспленизма количество лейкоцитов становится нормальным. Исключительно редко наблюдается лейкопения. В отдельных случаях необходимо иметь в виду подавление функции костного мозга цитостатической терапией.

**Системный ювенильный хронический артрит** (гиперергический субсепсис Висслера). Гранулоцитоз достигает  $40 \cdot 10^9/\text{л}$ . О **лейкемоидных реакциях** говорят, когда лейкоцитоз крови превышает  $40 \cdot 10^9/\text{л}$  (за исключением лейкоза). Они наблюдаются при сепсисе и других бактериальных инфекциях с высоким гранулоцитарным лейкоцитозом, тяжелом коклюше, инфекционном мононуклеозе с очень высоким лейкоцитозом, при синдроме Якша—Гайема (псевдолейкемическая анемия у грудных детей), при котором речь идет о возврате к печеночному кроветворению. Синдром возникает при хронической анемии инфекционного происхождения, например при врожденном сифилисе, при конституциональной гемолитической анемии, приобретенной гемолитической анемии, например при эритробластозе (гемолитической болезни новорожденных), при тяжелой алиментарной анемии, например при вскармливании козьим молоком.

**Дифференциальный диагноз при высоком лейкоцитозе** должен предусматривать в первую очередь исключение острого и хронического лейкоза. Необходимы тщательное изучение анамнеза и клинической картины, исследование костного мозга во всех неясных случаях (см. рис. 555), определение активности щелочной фосфатазы лейкоцитов, которое помогает отличить высокий воспалительный и гиперергический гранулоцитоз от хронического миелолейкоза. Активность щелочной фосфатазы при воспалительных и гиперергических состояниях значительно превышает 100 ед., а при хроническом миелолейкозе она снижается даже до нуля (нормальная активность фосфатазы от 20 до 100 ед.).

#### 48.4.4 Лимфопения

Колебания показателей гемограммы см. в табл. 111. Лимфопения возникает при острых инфекционных заболеваниях, сопровождающихся значительным усилением гранулопоэза, при этом почти всегда бывает **относительная лимфопения**, и при хронических инфекциях.

**Абсолютная лимфопения** наблюдается в связи с гипоплазией лимфоидной ткани, отражая тяжелый иммунопарез у этих детей.

**Алимфоцитарная (лимфопеническая) агаммаглобулинемия.** Иммунокомпетентные лимфоциты и плазмциты не образуются. Дети обычно быстро умирают.

Различают 3 типа этого состояния: швейцарский тип с ауто-сомно-рецессивным наследованием; сцепленный с полом рецессивно наследуемый тип и спорадический тип (тип Sitlin) (см. также раздел 38.2.2).

**Преходящий клеточный иммунодефицит.** Дети особенно предрасположены к инфекционным заболеваниям. Снижено общее количество лейкоцитов и особенно лимфоцитов.

#### 48.4.5 Лимфоцитоз

Показатели гемограммы см. в табл. 111.

**Относительный лимфоцитоз** может быть при всех заболеваниях, сопровождающихся относительной или абсолютной гранулоцитопенией.

**Абсолютный лимфоцитоз** наблюдается как физиологический лимфоцитоз в младшем детском возрасте и в фазе выздоровления при острых инфекциях (лимфоцитарная, или вторая защитная фаза), при коклюше, инфекционном мононуклеозе, инфекционном лимфоцитозе, ревматических заболеваниях, при краснухе (увеличивается число преимущественно плазматических клеток), часто при эпидемическом паротите и бруцеллезе (болезнь Банга).

#### 48.4.6 Гранулоцитопения, агранулоцитоз

Показатели гемограммы см. в табл. 111.

**Относительная гранулоцитопения** наблюдается в младшем детском возрасте как физиологическая особенность.

**Абсолютная гранулоцитопения** наблюдается при таких болезнях и состояниях, как коклюш, инфекционный мононуклеоз, внезапная экзантема, панмиелопатия, острый лейкоз, тяжелые инфекционно-токсические процессы (сепсис, дифтерия), иммуногранулоцитопения, возникающая под влиянием антилейкоцитарных антител (ауто- и изоантитела), после лучевой или цитостатической терапии, при лечении препаратами, токсически действующими на гранулоцитопоез вплоть до агранулоцитоза (подробное описание см. далее).

**Доброкачественная транзиторная гранулоцитопения** нередко наблюдается у грудных детей и как относительная и физиологическая гранулоцитопения часто широко распространена. Общее количество лейкоцитов нормальное, а гранулоциты составляют только 5—15%. Дети остаются вполне здоровыми, признаки инфекции отсутствуют.

**Циклическая (периодическая) нейтропения** (или агранулоцитоз) может быть у детей всех возрастных групп на протяжении многих лет. Непродолжительное снижение количества гранулоцитов происходит каждые 3—4 нед, одновременно снижается сопротивляемость к инфекциям. Красная кровь и число тромбоцитов остаются нормальными.

**Агранулоцитоз** — состояние, когда сегментоядерные лейкоциты отсутствуют в периферической крови или находятся в ней в малом количестве. Такое состояние обычно указывает на иммунопарез (нарушение клеточного иммунитета). У детей развиваются

тяжелые поражения с лихорадкой, некротической ангиной, стоматитом, значительным увеличением регионарных лимфатических узлов и небольшим увеличением селезенки. Далее описан агранулоцитоз (гранулоцитопения) различной этиологии.

Инфекционно-токсическая форма наблюдается при тяжелых инфекциях, прежде всего при тифе, сепсисе, дифтерии.

Медикаментозно-токсическая форма встречается при лечении цитостатиками и многими другими препаратами, способными повреждать костный мозг (см. табл. 108).

Аллергическая форма. Большая часть медикаментов, указанных в табл. 108, могут быть причиной и аллергических нарушений костного мозга (агранулоцитоз Шульца).

Приобретенная регенераторная форма агранулоцитоза может быть при метастазах в костном мозге, когда опухолевая ткань вытесняет функциональную ткань костного мозга (генерализованный лимфогранулематоз, ретикулез, нейробластома), при гипопластической панмиелопатии различного происхождения, при остром лейкозе и гиперспленизме различной этиологии.

Конституционально-регенераторная форма: циклический агранулоцитоз, детский наследственный агранулоцитоз Костманна с рецессивным типом наследования и метаболически обусловленным нарушением дифференцировки и созревания клеток. Гранулоцитопоз усилен, но только незрелых форм клеток. Небольшая анемия, число тромбоцитов нормальное.

Эссенциальная хроническая гранулоцитопения у детей грудного и младшего возраста. Причиной и следствием заболевания являются рецидивирующие инфекции.

#### 48.4.7 Моноцитоз

Относительное и абсолютное увеличение числа моноцитов наблюдается в фазе выздоровления при острых и хронически текущих инфекционных заболеваниях. Моноциты могут составлять 10—15% общего количества лейкоцитов при таких заболеваниях, как затяжной септический эндокардит, туберкулез, малярия, врожденный сифилис, вирусная пневмония, вирусный гепатит А.

Монобластному (монокитарному) лейкозу свойственны атипичные моноциты и всегда высокий лейкоцитоз ( $25-40 \cdot 10^9/\text{л}$ ). Современные цитохимические методы исследования позволили выделить эту патологию как особую форму острого миелобластного (миелоидного) лейкоза (см. табл. 113).

#### 48.4.8 Эозинофилия

Увеличение числа эозинофилов в крови характерно для некоторых инфекций (скарлатина, инфекционная эритема, инфекционный лимфоцитоз), для хронического миелолейкоза, лимфогра-



нулематоза, эозинофильной гранулемы, а также для аллергических реакций, например, при различных гельминтозах, при этом легочные эозинофильные инфильтраты указывают на аскаридоз (см. рис. 390); при бронхиальной астме, сенном насморке, гиперчувствительности к некоторым медикаментам (экзантема), при атопическом дерматите, крапивнице, отеке Квинке, узловатой эритеме, синдроме Блоха — Сульцбергера, дерматомиозите.

**Идиопатическая эозинофилия** — повышение числа эозинофилов неясной природы.

#### 48.5 Тромбоцитопения

Клиническую симптоматику тромбоцитопений см. в разделе 24.16. Тромбоцитопения возникает вследствие сниженной продукции тромбоцитов или усиленного их разрушения. Мегакариоциты в пунктате костного мозга при гипопластических тромбоцитопениях (за исключением синдрома Вискотта — Олдрича) отсутствуют или бывают в малом количестве. При других тромбоцитопениях количество мегакариоцитов нормальное или повышенное.

**Наследственные хронические тромбоцитопении.** Синдром тромбоцитопении и аплазии лучевой кости: кровоточивость проявляется уже в периоде новорожденности. Панмиелопатия Фанкони (анемия Фанкони): анемия, гранулоцитопения, тромбоцитопения, кровотечения появляются лишь в школьном возрасте. Синдром Вискотта — Олдрича наблюдается только у мальчиков. Комбинация тромбоцитопении, экземы и предрасположенности к инфекциям. Количество мегакариоцитов нормальное, но созревание тромбоцитов нарушено.

**Симптоматическая тромбоцитопения** возникает под влиянием инфекционных, медикаментозно-токсических и иммунологических воздействий.

Острая тромбоцитопения может быть одним из симптомов панмиелопатии. Она возникает при инфекциях (пара- и постинфекционная тромбоцитопения), прежде всего вирусных, тяжелых бактериальных инфекциях с интоксикацией, при цитомегалии. У новорожденных при подозрении на пупочный сепсис тромбоцитопения является тонким индикатором токсического поражения костного мозга. При тромбоцитопении, вызванной медикаментами, особенно цитостатиками, лучевой терапией, сульфаниламидами, жаропонижающими средствами, важную роль могут играть не только токсические, но и аллергические реакции на препараты. Тромбоцитопения возникает при уменьшении объема функционирующего костного мозга вследствие метастазирования опухолей, при гистиоцитозах, лейкозах. У новорожденных иммунная тромбоцитопения обуславливается изоантителами, тромбоцитопения появляется после обменного переливания крови и при фототерапии. Тромбоцитопения бывает при аутоиммунных процессах, например, при синдроме Эванса

(тромбоцитопения и гемолитическая анемия), системной красной волчанке, а также при коагулопатии потребления.

**Хроническая тромбоцитопения:** хроническая идиопатическая тромбоцитопения Верльгофа имеет волнообразное течение и вызывается, вероятно, антитромбоцитарными антителами; гиперспленизм.

Количество тромбоцитов — наиболее тонкий показатель легкого и начинающегося повреждения костного мозга. Повторное определение тромбоцитов рекомендуется проводить в сложных и критических ситуациях, особенно при скрытых инфекциях у новорожденных.

## 48.6 Панцитопения

Понятие «панцитопения» означает уменьшение содержания в крови эритроцитов, лейкоцитов (гранулоцитов) и тромбоцитов. Клинические признаки: бледность, головокружение, головная боль, часто лихорадка, закономерны более или менее тяжелые инфекции, кровоточивость, петехии и кровоизлияния.

Закономерное развитие гранулоцитопении во всех случаях лейкопении показывает, что при панцитопении нарушаются 3 главные системы (ростка) костного мозга: эритропоэз, гранулоцитопоэз и тромбоцитопоэз. Это означает, что во всех случаях панцитопении следует предполагать тяжелое повреждение костного мозга. Биопсия костного мозга обычно необходима для дифференциальной диагностики подобных состояний.

**Причины панцитопении** следует искать среди 2 больших групп заболеваний: панмиелопаatii — поражения всех 3 систем клеток костного мозга с картиной его гипо- или гиперплазии без клеточной атипии и острые лейкозы — аплазия нормальных физиологических систем костного мозга и большое количество атипичных незрелых клеток.

## 48.7 Панмиелопатия

Используется много синонимов для обозначения этого понятия: апластическая анемия, панмиелоз, панмиелопатия, панмиелофтиз, панцитопения, геморрагическая алейкия. Легче всего отказаться от понятия «апластическая анемия», оно неверно в своей основе. Этот термин слишком узок, не охватывает нарушений гранулоцитопоэза и тромбоцитопоэза. Наиболее распространенное и самое нейтральное наименование «**панмиелопатия**». Термин «**панмиелофтиз**» можно принять для тех случаев наиболее тяжелого поражения костного мозга, когда при его пункции получают материал с крайне скудным содержанием клеток.

В англо-американской литературе последних лет все чаще употребляется термин «апластическая анемия». Это пример того, как старое понятие вновь начинает использоваться, если оно

кажется более приемлемым. Старые понятия и многочисленные синонимы оставляют свои следы в истории науки, поэтому во избежание недоразумений следует иметь в виду, что для обозначения данного заболевания употребляются различные термины.

**Картина костного мозга** при панмиелопатии очень разнородна. Определенную связь ее изменений с этиологией процесса установить не удастся. В большинстве случаев (около 75%) в костном мозге обнаруживают очень небольшое количество неповрежденных клеток. Обычно это наиболее зрелые клетки разных ростков кроветворения с относительным преобладанием лимфоидных ретикулярных (обычно мелких) клеток. В немногих случаях дело доходит до реактивной гиперплазии этих клеток и лимфоцитов в костном мозге, что может затруднять дифференциальную диагностику с лейкозом.

Богатый клетками костный мозг получают примерно в 10% случаев. В нем преобладают молодые клетки эритро- и гранулоцитопоэтического ряда, а также промиелобласты и мегалобласты. Нормальное количество и состав клеток обнаруживают в 15% случаев панмиелопатии.

По **этиологическому** признаку выделяют идиопатическую, симптоматическую и семейную, или наследственную, панмиелопатию.

**Идиопатическая криптогенетическая панмиелопатия** составляет примерно 70% случаев заболевания. Этиология ее неизвестна. Многообразие изменений костного мозга и клинического течения болезни позволяет считать, что причины ее различны. Можно думать, что в скором времени некоторые из них будут расшифрованы.

**Вторичная, или симптоматическая, панмиелопатия** наблюдается почти в 30% случаев, этиология известна.

**Медикаментозно-токсическая панмиелопатия**, возникающая прежде всего под влиянием: цитостатиков, ионизирующего излучения, хлорамфеникола, бутадiona (фенилбутазон), дифенина (гидантоин) и, возможно, других медикаментов (см. табл. 108).

**Инфекционно-токсическая панмиелопатия** возникает преимущественно в детском возрасте, чаще при вирусном гепатите, бактериальном сепсисе, диссеминированном туберкулезе, тифе, малярии, врожденном сифилисе.

**Панмиелопатия, вызванная изо- и аутоантителами.**

**Панмиелопатия** вследствие вытеснения физиологических элементов костного мозга метастазами опухолей (генерализованный лимфогранулематоз, нейробластома, гистиоцитоз), при болезнях накопления (болезнь Гоше, цистиноз), при болезни Альберс-Шенберга (мраморная болезнь скелета).

Некоторые авторы включают сюда и лейкоз, исходя из того, что панцитопения при остром лейкозе представляет собой извращенный эффект физиологической системы, а не недостаточ-

ное образование клеток костного мозга (нарушение дифференцировки и созревания).

**Спленогенная панмиелопа́тия.** Увеличение селезенки должно быть длительным до того, как она окажет тормозящее влияние на пролиферацию костного мозга (гиперспленизм). Возможно, существует так называемый селезеночный гормон, действующий на костный мозг как барьер, ограничивающий вымывание клеток в периферическую кровь. Причины увеличения селезенки: портальная гипертензия при стенозе селезеночной вены и при тромбозе портальных сосудов, спленомегалия при циррозе печени; болезни накопления, сопровождающиеся спленомегалией; кисты селезенки, лимфогранулематоз; спленомегалия при хронической гемолитической анемии.

Следует также сказать о значении увеличенной селезенки при хроническом миелолейкозе. В этом случае она, очевидно, также может приводить к депрессии эритропоэза и тромбоцитопоэза. Удаление селезенки иногда приводит к благоприятному сдвигу в течении болезни.

**Семейная панмиелопа́тия** — особая, очень редкая форма, развивающаяся у близких родственников. Она бывает двух типов: тип Эстрена — Дамешека (гипоплазия всех трех ростков кроветворения без пороков развития и без аномалий пигментации) и тип Фанкони, панмиелопа́тия с пороками развития (прежде всего почек и скелета), нарушением пигментации и пернициозоформными изменениями эритропоэза (апластическая анемия Фанкони). Отмечаются также изменения хромосом и увеличение количества фетального гемоглобина.

Панмиелопа́тия может быть пререйкемическим состоянием и переходить в острый лейкоз.

## 48.8 Лейкозы

Лейкозы (лейкемии) — злокачественные пролиферативные заболевания, которые первоначально возникают как генерализованное поражение костного мозга, но очень скоро поражают и другие органы. Незначительная, а также массивная пролиферация атипичных клеток появляется в печени, селезенке, лимфатических узлах, почках, в мозге и его оболочках, иногда субфасциальных и околокостных пространствах, слезных и слюнных железах и яичках.

Несмотря на некоторую общность, различают острые лейкозы и хронические лейкозы — патогенетически разные заболевания. И эти группы, также существенно неоднородные, имеют свое разделение.

Обозначения «острый» и «хронический» лейкоз характеризовали в недавнем прошлом лишь промежутки времени, в течение которых болезнь заканчивалась летально. В настоящее время на основании цитологических отношений эти поражения можно идентифицировать следующим образом: при хроническом

миелолейкозе преобладают более зрелые формы клеток (за исключением бластных кризов), а при остром лейкозе находят почти исключительно крайне незрелые и атипичные клетки.

Хронический лимфолейкоз у детей не встречается.

**Процентное распределение** разных форм лейкоза у детей и подростков выглядит следующим образом.

<b>Острые лейкозы</b>	<b>98</b>
острый лимфобластный лейкоз	81
острый миелобластный лейкоз	16
острый монобластный лейкоз	3
<b>Хронический миелоидный лейкоз</b>	<b>2</b>

#### 48.8.1 Хронический миелолейкоз

Картина крови при данной форме лейкоза дает более четкие и диагностически важные сведения, чем пункция костного мозга. В **костном мозге** необычно усилена пролиферация преимущественно нейтрофильных гранулоцитов, увеличено количество миелобластов и эозинофилов. Процесс созревания клеток прослеживается непрерывно вплоть до вполне зрелых форм. Эритроцитоз отступает на второй план. В выраженных случаях болезни обнаруживаются лишь единичные эритробласты.

В **периферической крови** находят следующие изменения: высокий или очень высокий лейкоцитоз за счет нейтрофильных гранулоцитов (в большинстве случаев  $100-400 \cdot 10^9/\text{л}$ , или 100—400 тыс в 1 мкл); обнаруживаются все формы клеток вплоть до самых незрелых (сдвиг формулы влево); увеличение количества клеток с базофильной зернистостью и в еще большей степени клеток с эозинофильной зернистостью; ненормальные клетки с очень слабо выраженной цитоплазмой наряду с клетками нормальной структуры; анемия и тромбоцитопения лишь в поздней стадии заболевания, через годы после установления диагноза.

Из цитохимических реакций решающее значение придают определению активности щелочной фосфатазы лейкоцитов. Нормальные ее показатели 20—100 ед., при миелолейкозе активность фосфатазы в цитоплазме этих клеток резко снижается, а в большинстве случаев реакция бывает отрицательной. В период ремиссии активность фосфатазы может возрасти до нормы.

**Увеличение органов:** очень большая селезенка, часто достигающая малого таза; большая печень, значительное генерализованное увеличение лимфатических узлов.

Признаком декомпенсации процесса бывает острый миелобластный криз, по своей морфологической и цитохимической характеристике полностью соответствующий картине острого лимфобластного лейкоза. В этом случае у ребенка, который многие годы страдал хроническим миелолейкозом, временной прогноз становится таким же тяжелым, как и при остром лейкозе. В крайне редких случаях хронический миелолейкоз начи-

нается острым миелобластным кризом и правильно сначала устанавливается диагноз острого лейкоза. Однако в последующем врач с удивлением отмечает, что под влиянием лечения у ребенка наступает не обычная ремиссия, а восстанавливается нормальное созревание лейкоцитов. Определение щелочной фосфатазы позволяет уточнить истинное положение.

Определение **филадельфийской (Ph')** хромосомы позволило выделить 2 формы хронического миелолейкоза. Они не отличаются друг от друга ни цитологической характеристикой, ни клинической симптоматикой, однако возрастные показатели заболеваемости и прогноз при этих типах различны.

**Ювенильная форма хронического миелолейкоза без Ph'-хромосомы** развивается преимущественно у детей грудного и младшего возраста. В эритроцитах присутствует фетальный гемоглобин. Болезнь имеет относительно быстрое течение и плохой прогноз.

**Форма хронического миелолейкоза с Ph'-хромосомой** развивается у взрослых.

#### 48.8.2 Острый лейкоз

Острый лейкоз — заболевание не только системы лейкоцитов, как можно было бы заключить по названию, но всей системы кроветворения. Ведущие его симптомы: апластическая анемия, лейкопения (гранулоцитопения, агранулоцитоз) и тромбоцитопения.

Отличие от панмиелопатии заключается в том, что при лейкозе костный мозг всегда переполнен незрелыми и атипичными клетками, в то время как нормальные зрелые клетки встречаются исключительно редко (рис. 557, см. цв. вкл.). При **лейкемической форме** атипичные клетки могут циркулировать в крови, из-за чего значительно повышается лейкоцитоз ( $20\text{--}500 \cdot 10^9/\text{л}$ ).

**Алейкемическая форма** острого лейкоза протекает с нормальным или даже сниженным числом лейкоцитов. Тем не менее в периферической крови могут обнаруживаться отдельные атипичные клетки. Вместо термина «лейкемия» употребляют термин «лейкоз». Это достаточно обосновано тем обстоятельством, что циркуляция атипичных клеток в крови — отнюдь не обязательный симптом. В крови при лейкозе уменьшается количество нормальных клеток, вместо них циркулируют атипичные клетки. Однако в отдельных случаях, несмотря на массивное поражение костного мозга, в крови не отмечается ни анемии, ни тромбоцитопении, ни уменьшения количества зрелых гранулоцитов. В подобных случаях большое значение имеет биопсия костного мозга, необходимая не только для подтверждения диагноза, но и для исключения лейкоза в сомнительных случаях. Никогда нельзя ставить диагноз лейкоза без исследования костного мозга. Содержание более 25% бластов в костном мозге говорит об остром лейкозе. В этой связи необходимо указать на особые

трудности их отличия от ретикулярных клеток, особенно при высоком содержании бластов в костном мозге. Как видно из рис. 557, каждая третья клетка костного мозга у детей грудного и младшего возраста является ретикулярной. Это считается физиологической нормой! При инфекциях количество ретикулярных клеток возрастает до 60%.

Атипичные клетки в части случаев имеют собственные наименования. В случае спорной принадлежности клеток к лимфатическому или миелоидному ряду для их обозначения используют уже известные названия, присоединяя приставку «пара» или суффикс «оид». Эта номенклатура атипичных клеток, кажущаяся запутанной для неспециалиста, оказывает большую помощь в понимании морфологических тонкостей отдельных случаев заболевания. Особое значение в дифференциальной диагностике лейкозов имеют в настоящее время иммунологические и цитохимические методы (табл. 113).

Различают следующие формы острого лейкоза.

**Острый лимфобластный лейкоз (ОЛЛ)** — наиболее частая форма лейкозов (см. раздел 48.8). Клетки по своим морфологическим и цитохимическим признакам представляются незрелыми, не имеют никаких признаков дифференцировки, позволяющих отнести их к какому-либо ростку гемопоэза (эритропоэзу или гранулоцитопоэзу, см. рис. 557). В костном мозге обнаруживают почти исключительно мелкие (парабласты) или крупные клетки (паралимфобласты, парамиелобласты) и отдельные моноцитоподобные клетки, которые нельзя отнести к парамоноцитам или парамонобластам (отрицательная или слабоположительная реакция на эстеразу). При пункции костного мозга часто его не удается аспирировать и приходится повторять пункцию в других местах. Выражение «пустой костный мозг» весьма характерно для острого лимфобластного лейкоза. Когда содержимое канюли помещают на предметное стекло и приготавливают мазок, клетки обычно накладываются друг на друга. Клеточные формы острых лейкозов см. в табл. 113. Наиболее благоприятный прогноз имеет о-ОЛЛ, наихудший В-ОЛЛ; Т-клеточный ОЛЛ, как правило, связан с опухолью вилочковой железы.

**Острый миелобластный лейкоз** составляет около 20% лейкозов в детском возрасте. Клетки костного мозга при этом сохраняют определенную способность к созреванию и дифференцировке. Развитие клеток происходит в двух направлениях.

Клетки гранулоцитарного ряда: в цитоплазме присутствуют гранулы, свойственные промиелоцитам (и палочки Ауэра), цитохимически с резко положительной реакцией на пероксидазу.

Клетки моноцитарного ряда: моноцитоподобные клетки с положительной реакцией на эстеразу.

При обнаружении отдельных зрелых сегментоядерных нейтрофилов в периферической крови и в костном мозге говорят о зиянии в созревании клеток (*hiatus leucaemicus*). Лейкоцитоз

Таблица 113. Дифференцировка острых лейкозов по морфологическим, иммунологическим и цитохимическим признакам (выборочно)

- Острая лимфобластная лейкемия (ОЛЛ).** PAS-реакция положительная глыбчатая или отрицательная. Терминальная дезоксирибонуклеотидилтрансфераза (ТДТ) часто положительная, пероксидаза отрицательная
- о-ОЛЛ, L1,** составляет почти 60% случаев. Относительно небольшие клетки с довольно гомогенным ядерным хроматином. Ядерные вакуоли (нуклеолы) отсутствуют или редкие и маленькие. Узкая базофильная цитоплазма без гранул, иногда с вакуолями. Возможны дополнительно Т-антигены
- Т-ОЛЛ, L2,** около 25% случаев. Кислая фосфатаза положительная. Образование эритроцитарных розеток может быть или отсутствует. Размеры клеток больше, чем при L1. Ядерный хроматин неравномерный, ядро часто зазубренное с четкими большими нуклеолами. Большое сходство клеток с парамиелобластами при M1, отличается отрицательная реакция на пероксидазу. От моноцитарной лейкемии (M5) отличается по реакции на эстеразу, которая при M5 резко положительная
- В-ОЛЛ, L3,** около 2% случаев. Большие клетки с тонковолокнистым хроматином. Ядро правильной формы с 1—3 четко выраженными нуклеолами, широкой цитоплазмой без гранул, часто с вакуолями. PAS-реакция отрицательная. ТДТ отрицательная
- Н-ОЛЛ,** недифференцируемый ОЛЛ, около 15% случаев. Антиген о-ОЛЛ, Т- и В-антигены отсутствуют
- Острая миелоидная лейкемия (ОМЛ).** Положительная реакция на пероксидазу
- Острая миелоидная лейкемия, M1** (незрелые формы без гранул) или M2 (зрелые формы с азурофильными гранулами или палочками Ауэра). Относительно крупные клетки (>14 мкм) с рыхлым ядром и одиночными большими нуклеолами. Нежные азурофильные гранулы в базофильной цитоплазме иных клеток. Положительная реакция на пероксидазу более чем в 3% клеток. Реакция на эстеразу отрицательная или очень слабая
- Острая промиелоцитарная лейкемия, M3.** Преобладают атипичные промиелоциты, имеющие наряду с гранулами и палочки Ауэра. Реакция на пероксидазу резко положительная, на эстеразу слабopоложительная.
- Острая миеломоноцитарная лейкемия, M4.** Морфологическая картина: атипичные миелобласты, монобласты и моноциты. Слабopоложительная реакция на пероксидазу и эстеразу
- Острая моноцитарная лейкемия, M5.** Широкая цитоплазма с псевдоподиями и немногими азурофильными гранулами. Реакция на пероксидазу отрицательная или слабopоложительная, на эстеразу резко положительная
- Эритролейкемия, M6.** Более 50% клеток костного мозга эритропоэтического происхождения. Полиморфизм ядер этих клеток в пределах эритропоэза, имеются парамиелобласты и парамиелоциты. PAS-реакция положительная, обычно глыбчатая. Резко положительная реакция на кислую фосфатазу в параэритробластах, на пероксидазу непостоянно положительная в напарпромиелоцитах, на эстеразу чаще положительная

**Примечание.** L и M — по совместной классификации гематологов Франции, Америки и Британии (FAB). Распределение по мембранным маркерам: Т-, В-клеточный тип, о-тип — общий тип. Морфология клеток периферической крови.

почти всегда превышает  $20 \cdot 10^9/\text{л}$ , может достигать 1 млн в 1 мкл. Клеточный состав см. в табл. 113.

**Классические проявления острого лейкоза** обычно облегчают диагностику (рис. 558). Картина крови: анемия, гранулоцитопения или агранулоцитоз, тромбоцитопения. Клиниче-





Рис. 558. Анемия, кровоточивость, язвенный хейлит, стоматит при остром лимфобластном лейкозе.

В крови  $320 \cdot 10^9/\text{л}$  лейкоцитов, атипичные клетки составляют 100 %.

ская симптоматика: бледность, лихорадка, склонность к инфекциям, боль в костях, кровоточивость, небольшое увеличение печени и селезенки, во многих случаях и лимфатических узлов. На рентгенограммах трубчатых костей видны поперечные полосы просветления в области метафизов.

**Острые формы течения лейкоза** сравнительно часто встречаются у детей. О них говорят тогда, когда клиническая картина лейкоза проходит под маской других заболеваний. Такие формы лейкоза обычно сопряжены с рядом осложнений, лечение их затруднено, а прогноз неблагоприятный.

**Ревматоидная форма.** У детей наблюдаются боль в костях (примерно в 40% случаев) и поражение крупных суставов. Припухлость и быстропроходящий выпот обычно возникают в коленных и голеностопных суставах. Специфические реакции на ревматизм обычно отрицательные.

**Форма, подобная сепсису,** основные симптомы: очень плохое общее состояние, бледность, отсутствие аппетита, ремиттирующая лихорадка, анемия (по ошибке может быть принята за инфекционную анемию) и другие симптомы, напоминающие сепсис. Обычно воспалительные органические изменения отсутствуют, посевы крови стерильные. Применение антибиотиков не влияет на картину крови. Диагностика особенно осложняется в случаях вторичной инфекции на фоне сниженного иммунитета. Тяжелая локальная инфекция, часто с абсцедированием, заставляет ду-

Рис. 559. Опухолевидное увеличение вилочковой железы при медиастинальной форме течения острого лейкоза.



мать о сепсисе. Обнаруживаются бактериемия, в гное зрелые гранулоциты, даже если в крови и костном мозге находят только атипичные клетки. Нередко ремиссия лейкоза у таких больных наступает быстрее (возможно, из-за инфекционно-токсической нагрузки), чем у детей без инфекционных осложнений.

Форма, подобная остеомиелиту. К системным изменениям костей, описанным выше, добавляются ограниченные очаги, точечные или крупнопятнистые просветления в костной ткани, которые выглядят как очаги подострого остеомиелита, чаще в длинных трубчатых костях, в том числе в эпифизах, преимущественно в проксимальных отделах плеча и бедра (см. рис. 31). Отмечаются высокая температура, точно локализованная боль. Эти костные изменения обычно ликвидируются при ремиссии лейкоза или даже перед ее наступлением, что говорит против бактериального остеомиелита. Посевы крови и материала из костных очагов стерильны.

Медиастинальная туморозная форма течения. Значительно увеличиваются паратрахеальные, парабронхиальные и прикорневые лимфатические узлы, но прежде всего вилочковая железа (рис. 559), иногда сопровождаясь кашлем, затруднением глотания и удушьем. Инфильтрации вилочковой железы придают в настоящее время особое значение, поскольку при этом почти всегда наблюдается злокачественное перерождение Т-лимфоцитов. В отдельных случаях медиастинально-туморозным формам лейкоза предшествуют злокачественные лимфомы, которые перерождаются в острый лейкоз. Считается, что подобный исход бывает в 60% случаев злокачественных лимфом.

Абдоминальная туморозная форма течения характеризуется прежде всего увеличением органов брюшной полости. Чаще поражаются почки (данные пальпации, рентгенографии, пиелографии). Печень и селезенка страдают одинаково часто, но увеличиваются обычно незначительно. Опухолевидные образования в брюшной полости, кроме уже названных, могут быть связаны с увеличением лимфатических узлов (злокачественные лимфомы), чаще в правой подвздошной области, когда они могут служить поводом для ошибочного диагноза аппендицита и даже для операции.



Рис. 561. Расхождение швов черепа при нейролейкемии.

Псевдопаретическая форма лейкоза. Очень тяжелый и распространенный остеопороз может быть причиной столь сильной боли при движении, что дети предпочитают избегать их (см. рис. 493). Дети старшего возраста объясняют свою бездвигательность болью. Дети грудного и младшего возраста обращают на себя внимание угрюмостью, явным нежеланием играть и бегать. Нередко возникает подозрение о развитии у них полиомиелита или менингита.

**Врожденная форма лейкоза.** Такой диагноз можно поставить только тогда, когда заболевание обнаружено в первые дни жизни. Эта форма встречается крайне редко. Примечательно, что все матери заболевших детей были здоровыми. Особые признаки: острый миелобластный лейкоз (цитологически), высокий лейкоцитоз, почти постоянное поражение кожи и слизистых оболочек (см. рис. 261), увеличение печени и селезенки, сильная кровоточивость, очень тяжелый прогноз.

**Особые органические поражения.** Помимо описанных выше явных симптомокомплексов лейкоза, характерных для той или иной формы его течения, заболевание может принимать необычные формы. Они редки, обнаруживаются лишь в процессе болезни или при ее рецидивах.

**Нейролейкемия (лейкемический менингоз)** (рис. 560, см. цв. вкл.). Поражение мозга и его оболочек редко наблюдается в начальном периоде лейкоза. По мере увеличения продолжительности жизни больных оно встречается все чаще. Нейролейкемия склонна к многократным рецидивам. Терапия на некоторое время устраняет патологические явления. Изолированная нейролейкемия развивается в периоде ремиссии лейкоза и может не сопровождаться характерными для его обострения изменениями крови. Гемограмма и миелограмма обычно ухудшаются спустя некоторое время. Больные дети жалуются на головную боль, тошноту, рвоту. У них обнаруживают застойные диски зрительного нерва, признаки менингизма, иногда разви-

ваются судороги. На рентгенограммах черепа может быть расхождение швов (рис. 561). В ликворе находят лейкозные клетки от 500 до 1000/3 (возможны увеличение и снижение).

Синдром Микулича. Постоянная инфильтрация и увеличение слезных и слюнных желез (см. рис. 283).

Гипоталамический синдром. Лейкозные инфильтраты в области гипоталамуса приводят к полифагии и ожирению. Мозговые оболочки могут почти не вовлекаться в процесс, поэтому патологические клеточные изменения в ликворе обнаруживаются не всегда. Повышение внутричерепного давления бывает редко.

Метаплазия в области мышечных фасций и надкостницы (хлорома). Туморозные изменения развиваются прежде всего в области височной кости и орбиты. Они довольно болезненные (см. рис. 278). В этих случаях часто увеличиваются и другие органы.

Синдром поперечного поражения спинного мозга вследствие эпидурального инфильтрата (хлорома) может быть острым или подострым, полным или частичным (см. рис. 278), ликвор при этом может быть измененным, но и нормальным.

Инфильтраты в области корешков спинномозговых нервов очень редко приводят к полинейропатии с нарушением чувствительности и движений. В ликворе иногда отмечается плеоцитоз.

Поражение яичек. Одно- или двустороннее увеличение яичек до 6 см в диаметре происходит из-за туморозной инфильтрации, они обычно болезненны, без признаков воспаления и кровоизлияния. Изолированное поражение яичка может развиваться и в периоде гематологической ремиссии (см. рис. 456 на цв. вкл.).

Гиперкальциемия. Уровень кальция в крови повышается вследствие тяжелого, быстро развивающегося остеопороза, как правило, только в начале лейкоза, до лечения. У детей отмечаются апатия, рвота.

Мочекислая нефропатия. Усиленное разрушение клеток и содержащихся в них нуклеиновых кислот может приводить к повышению уровня мочевой кислоты в крови уже до начала цитостатической терапии, а во время лечения содержание ее сильно увеличивается. В тяжелых случаях происходит кристаллизация уратов в дистальных отделах почечных канальцев с возникновением локальных некрозов, олигурии вплоть до анурии, уремического нарушения сознания и даже комы.

Интерстициальная пневмония. Цитостатическая терапия лейкоза, вызывая иммунопарез, повышает предрасположенность к инфекциям, особенно в периоде гематологической ремиссии. Угрожает жизни детей прежде всего интерстициальная пневмония. Отмечаются диспноэ, тахикардия, цианоз, общие нарушения. Рентгенологически обнаруживаются характерные мел-

коочаговые диффузные изменения, обычно в обоих легких (см. рис. 47).

Синдром апатии после облучения черепа. Спустя 4—6 нед после облучения черепа по поводу нейролейкемии или с профилактической целью у 10% детей развиваются апатия, вялость, потеря аппетита в течение дней и недель, по-видимому, как признаки диффузного нарушения обмена в мозге (последствие облучения). Ликвор не изменяется, на ЭЭГ отмечаются нарушения ритма.

**Факторы риска** имеют большое значение для прогноза лейкоза: возраст ребенка (до 1 года и старше 10 лет), высокий лейкоцитоз (более  $25 \cdot 10^9/\text{л}$ , 25 000 в 1 мкл), особенно в начале болезни, вторичные поражения органов, переход злокачественной лимфомы в острый лейкоз, В-клеточный тип лейкоза.

**Дифференциальный диагноз острого лейкоза** следует проводить прежде всего с позиций цитологического исследования, с его помощью можно дать точное заключение. В табл. 112 объединены наиболее распространенные заболевания, которые могут быть в проблематичной близости к острому лейкозу, и наряду со сходными симптомами названы проявления, дающие возможность отличить эти болезни от лейкоза.

## 49. Химические изменения сыворотки крови

**Высокие показатели СОЭ** см. раздел 48.1.

### 49.1 Желтуха, гипербилирубинемия

Билирубин является промежуточным продуктом распада гемоглобина. Высокая гипербилирубинемия проявляется более или менее выраженной желтушностью кожи. В тяжелых случаях механической желтухи кожа приобретает желтовато-зеленоватый цвет (биливердиновая желтуха). Легкие случаи желтухи сопровождаются слабой желтушностью только конъюнктивы глаз (иктеричность склер).

**Псевдожелтуха из-за отложения каротина** см. раздел 22.4.

#### 49.1.1 Формы желтухи и методы диагностики

Желтуха возникает либо при усиленном поступлении билирубина в печень, либо при нормальном притоке билирубина к печени, но нарушенном его выделении с желчью: или в недостаточном количестве, или необычным путем.

В диагностике желтухи необходимо оценивать все этапы разрушения и транспортировки гемоглобина: из клеток ретикулоэндотелия в клетки печени, выделение с желчью в кишечник и, наконец, выведение почками, а также учитывать специальные функциональные критерии.

Для эритроцитов это параметры, обсужденные в разделе о гемолитической анемии: уровень гемоглобина, число эритроцитов и изменение их формы, число ретикулоцитов, эритроцитопоз в костном мозге, обнаружение действующих антител (тест Кумбса), определение групп крови при подозрении на несовместимость с чужеродной кровью.

**Функции печени.** Обмен билирубина — только часть данных о функции печени. Однако недостаточность именно этого звена (о чем свидетельствует желтуха) служит особенно чувствительным критерием снижения функциональной способности печени в целом. При дифференциальной диагностике желтух функциональную способность печени оценивают в трех главных аспектах.

**Экскреторная функция печени:** определение прямого (конъюгированного) и непрямого (неконъюгированного) билирубина в крови; накапливается ли билирубин в крови перед поступлением в печень (непрямой билирубин) или уже переработанный в клетках печени и обратно выделившийся в кровь вместо желчных путей (прямой билирубин).

**Инкреторная функция печени:** определение белков сыворотки крови (общий белок, белковые фракции), выявление специфических белков, участвующих в реакциях антиген — антитело.

**Интермедиарный обмен в печени, осуществляемый с участием ферментов:** определение активности аминотрансфераз (трансаминаз) альдолазы (фруктозобифосфат-альдолазы), дегидрогеназ, пептидаз и щелочной фосфатазы.

Отдельные этапы разрушения гемоглобина можно проследить следующим образом: усиленный гемолиз приводит к накоплению неконъюгированного (свободного) билирубина в крови, поскольку печень не может переработать дополнительное его количество. Разрушение клеток крови приводит к анемии или компенсируется усилением эритропоэза (повышение числа ретикулоцитов). Далее перечислены формы желтухи, возникающие при этом.

**Гемолитическая желтуха.** Для ее характеристики взяты следующие параметры. Кровь: повышение уровня непрямого билирубина, анемия и/или увеличение числа ретикулоцитов, снижение гаптоглобина, высокие показатели железа. Костный мозг: усиление эритропоэза. Печень: повышение обменных процессов, нормальные показатели активности ферментов. Моча: большое количество уробилиногена, эта реакция положительная уже на холоду.

**Гепатоцеллюлярная (печеночная) желтуха.** При нарушении обмена в печени она не может ни переработать физиологически поступающий билирубин, ни выделить полностью в желчные пути конъюгированный билирубин. Эти тяжелые нарушения проявляются следующими сдвигами. Кровь: увеличение содержания прямого и непрямого билирубина, повышение активности аминотрансфераз как признак ретроградной проницаемости пе-

чечных клеток, диспротеинемия; моча: выделение билирубина.

В норме глюкуроновая кислота связывается с билирубином с образованием диглюкуронида, который через желчные пути выделяется в кишечник. При нарушении их проходимости конъюгированный билирубин вновь попадает в кровоток, развивается **постгепатическая, или обтурационная, желтуха** со свойственными ей симптомами. Кровь: прежде всего повышение уровня прямого билирубина, повышение активности щелочной фосфатазы и количества меди. Кал: значительное уменьшение стеркобиногена вплоть до его полного исчезновения, кал становится светло-коричневым или серовато-белым, ахоличным (см. рис. 531), в нем увеличено количество жира. Моча: коричневый цвет, положительная реакция на билирубин, значительное уменьшение или полное исчезновение уробилиногена (при полной обтурации).

Зуд и брадикардия являются характерными признаками циркуляции в крови желчных кислот.

#### 49.1.2 Желтуха у новорожденных

Для понимания причин желтухи у новорожденных необходимо учитывать, что после родов выпадает плацентарный путь выведения билирубина, в связи с чем врожденная атрезия желчных путей может проявиться только после рождения, вызывая желтуху, нарастающую с каждым днем; что глюкуроновая кислота, необходимая для связывания билирубина, синтезируется в недостаточном количестве — признак не полностью сформировавшейся функции печени. Подробного анализа заслуживают 3 особенности желтухи новорожденных.

**Время начала желтухи.** Желтуха, возникшая до 2-го дня жизни, это преждевременная желтуха. Ребенок может родиться и с признаками желтухи. Преждевременная желтуха вызывает предположение прежде всего о патологическом гемолизе.

**Выраженность желтухи.** Средний уровень непрямого билирубина при физиологической желтухе новорожденных не превышает 119,7 мкмоль/л (7 мг%). Показатели билирубина выше 14 мг% во всех случаях являются патологическими и говорят о тяжелой желтухе. У детей первых дней жизни и у недоношенных показатели билирубина обычно всегда ниже (см. рис. 563).

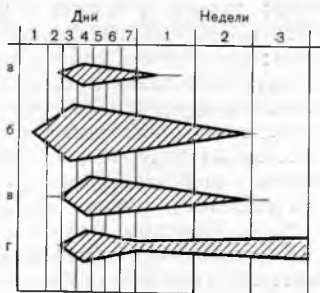
**Продолжительность желтухи.** Желтуха, сохраняющаяся более 2 нед, считается затянувшейся и указывает на поражение печеночных клеток, на обтурацию желчных путей или хроническую гемолитическую анемию.

Разные формы желтухи, их начало, выраженность, причины приведены на рис. 562. Описанные далее формы желтухи чаще встречаются у новорожденных.

**Физиологическая желтуха.** Четко выраженное желтоватое окрашивание кожи возникает у каждого третьего ребенка обычно на 3-й день жизни. Уровень билирубина в крови при этом

Рис. 562. Желтуха в периоде новорожденности и ее возможные причины.

а — простая желтуха → подозрение на физиологическую желтуху; б — преждевременная желтуха → подозрение на эритроblastоз; в — выраженная продолжительная желтуха → подозрение на желтуху недоношенных («желтуха нагрузки»); г — длительная прогрессирующая желтуха → подозрение на атрезию желчных путей.



обычно не превышает 7 мг%. Печень и селезенка не увеличиваются. Следует помнить, что у новорожденного печень и в норме выступает из подреберья на 1,5 см. Физиологическая желтуха имеет две причины: увеличение содержания билирубина из-за обновления крови (гемолитическая желтуха) и физиологический дефицит глюкуроновой кислоты, не позволяющий печени вывести весь образовавшийся билирубин. Таким образом, желтуха новорожденных имеет и метаболическую (интрагепатическую) основу.

**Преждевременная и пролонгированная желтуха у недоношенных.** Незавершившееся формирование печени, особенно выраженное у недоношенных детей, приводит к тому, что желтуха у них может начаться раньше и сохраняться дольше (более 2 нед) даже тогда, когда отсутствуют патологический гемолиз или препятствие в выделении желчи. Уровень непрямого билирубина в крови возрастает. Анемия отсутствует, селезенка не увеличивается.

**Метаболическая гипербилирубинемия, желтуха нагрузки,** начинается со 2-го до 3-го дня жизни как физиологическая желтуха. Уровень билирубина в сыворотке крови превышает 14 мг% за счет только непрямого билирубина. Анемия отсутствует, селезенка не увеличивается. Моча светлая, стул нормальной окраски. Отсутствуют признаки усиленного гемолиза и антигенных различий, связанных с группами крови.

Понятие «желтуха нагрузки» связано с тем, что ее развитию способствует ряд состояний, создающих нагрузку на обмен веществ в печени. Это пренатальная гипоксия (недостаточность плаценты, ее предлежание), тяжелые роды, длительная гипоксия плода, первичная гипоксия (асфиксия), родовая травма (внутричерепное кровоизлияние, отек мозга), шок (гипоксия из-за нарушения дыхания, кровопотери или длительного охлаждения), токсикоз беременности у матери (влияние токсинов и на ребенка) и синдром амниотической инфекции, крупный плод у больной диабетом матери (диабетическая фетопатия); большая гематома (например, кефалгематома, приводящая к повышенному образованию билирубина из-за экстравазального гемо-



лиза); двойня (гипоксия у второго из близнецов), недоношенность (недоразвитие функции печени), синдром удушья (гипоксия); эритроцитоз, или полиглобулия (матерно-фетальная трансфузия); эстрогены матери, при грудном вскармливании попадающие в организм ребенка вместе с молоком и могущие тормозить глюкуронилтрансферазу и провоцировать так называемую желтуху от материнского молока (синдром Lucey — Driscoll); тяжелые инфекции (сепсис, аспирационная пневмония, врожденный сифилис); пороки сердца, галактоземия, гипогликемия, гипотиреоз, синдром Дауна.

**Гемолитическая болезнь новорожденных (фетальный эритробластоз).** Гипербилирубинемия обуславливается в первую очередь — наряду с незрелостью печени — несовместимостью групп крови матери и ребенка. Речь идет о гемоллизе в результате несовместимости и о реакциях с участием антител.

Несовместимость в системе АВ0 ( $2/3$  эритробластоза). Анти-А и анти-В антитела обнаруживаются в крови матери.

Несовместимость в системе резус-фактора ( $1/3$  эритробластоза). Анти-резус (D) антитела обнаруживаются в крови резус-отрицательной матери, антитела резус-подгрупп С, с, Е, е, а также в редких случаях антитела при других групповых факторах, например, Kell-факторе: Kell-антитела в крови матери.

Сенсибилизация матери происходит содержащимися в эритроцитах антителами от предыдущей беременности (даже закончившейся абортom) или при переливании крови, без учета возможности сенсибилизации. Для реакций несовместимости в системе АВ0 имеет значение то обстоятельство, что факторы А, В, 0 в определенном отношении приравняются к изоагглютиниnam.

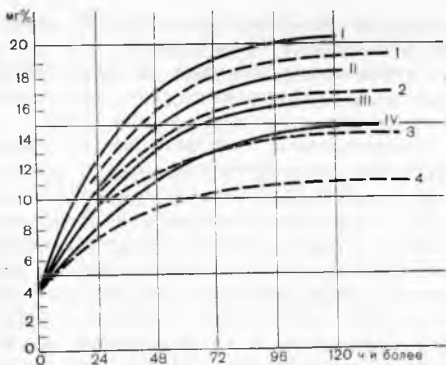
Желтуха, связанная с несовместимостью в системе резус-фактора, как правило, проявляется лишь у второго ребенка. Тяжесть ее возрастает у детей, рождающихся от последующих беременностей. Эритробластоз, связанный с системой АВ0, напротив, может проявляться уже у ребенка от первой беременности. Эритробластоз развивается не во всех случаях несовместимости. У многих женщин даже во время повторных беременностей образуется очень немного антител. В порядке контроля за течением беременности рекомендуется определять титр антител (анти-А и анти-В агглютинины) или проводить непрямой тест Кумбса для выяснения антителообразования.

Эритробластоз, связанный с системой резус-фактора (анти-D), протекает тяжелее, чем при несовместимости в системе АВ0. В этих случаях мать всегда резус-отрицательная (d), ребенок резус-положительный (D), отец может быть гомо- или гетерозиготным резус-положительным (RhRh или Rhrh). В крови матери определяют Rh-антитела. Тест Кумбса с кровью ребенка всегда положительный (в противоположность эритробластозу, связанному с АВ0). Симптомы: преждевременная тяжелая желтуха,

Рис. 563. Гипербилирубинемия у недоношенных и доношенных новорожденных (кривые по Wiese и Ballo-witz). Границы для проведения фототерапии или для обменного переливания крови.

По оси ординат — показатели непрямого билирубина в сыворотке крови, по оси абсцисс продолжительность жизни в часах.

Обменное переливание крови показано (в зависимости от возраста) при уровне билирубина, превышающем пограничную линию. I — доношенный ребенок; II — недоношенный ребенок с массой тела более 1500 г; III — недоношенный ребенок с массой тела менее 1500 г; IV — недоношенный ребенок с массой тела менее 1500 г и осложнениями (длительная асфиксия, синдром удущья, гипотермия, ректальная температура ниже 35 °С, гипопротейнемия ниже 50 г/л, нарушения центральной нервной системы). При осложнениях следует ориентироваться на соответствующие линии, расположенные ниже. Фототерапия показана при величинах ниже пунктирных линий: 1 — масса тела более 2500 г; 2 — масса тела 2000—2500 г; 3 — масса тела 1500—2000 г; 4 — масса тела менее 1500 г.



анемия, увеличение печени и селезенки, иногда отеки вплоть до универсальной водянки (асцит, плевральный выпот), сердечная недостаточность, тахикардия. Гиперволемиа требует срочной разгрузки кровообращения. Другие признаки тяжелых общих нарушений: петехиальные кровотечения из-за поражения капилляров и/или вследствие тромбоцитопении, поражение мозга (сонливость, отказ от груди, судороги), как признак ядерной желтухи гипертония мышц и положение опистотонуса.

**АВО-эритробластоз.** Течение заболевания более легкое, чем при резус-эритробластозе. Опасность центральных поражений (ядерная желтуха) не очень велика даже при уровне билирубина выше 342 мкмоль/л (20 мг%). Чаще у матери бывает 0 группа крови (с А- и В-антителами). У ребенка же бывает А, В или АВ группа крови. Наблюдаются легкая анемия, увеличение печени и селезенки.

Обменное переливание крови производят в соответствии с определенными правилами и показаниями. Раннюю замену можно производить в соответствии с модифицированной кривой Полачека, составленной с учетом показателей билирубина и его динамики (рис. 563).

**Пролонгированная желтуха в связи с хронической гемолитической конституциональной анемией.** Речь идет прежде всего о несфероцитарной анемии и лишь во вторую очередь о сфероцитарной анемии. В развивающейся желтухе могут суммироваться три компонента: физиологическая желтуха вначале, затем быстро усиливающаяся; гемолитическая желтуха, связанная с конституционально обусловленным повреждением эритроцитов,

и, наконец, «желтуха нагрузки» из-за дополнительного увеличения содержания билирубина.

**Гемолиз при действии медикаментов и ядов:** нафталин, фенацетин, сульфаниламиды и синтетический витамин К вызывают анемию с наличием телец Гейнца.

**Галактоземия, непереносимость галактозы.** Блокирование ферментов, участвующих в обмене галактозы, приводит к накоплению в организме галактозо-1-фосфата. При злокачественном типе галактоземии у детей вскоре после кормления продуктами, содержащими галактозу (обычно вместе с лактозой), развиваются быстро усиливающаяся рвота, понос, отказ от приема пищи, нарастающая желтуха, достигающая такой степени, когда необходимо обменное переливание крови. Отмечаются склонность к гипогликемии, увеличение печени, иногда асцит и кровотечения. Позднее возникают помутнение хрусталика, мозговые нарушения. Лабораторные исследования обнаруживают присутствие галактозы в крови, положительную редуционную пробу с мочой, отрицательный глюкозооксидазный тест. При хроматографии мочи выделяющаяся галактоза занимает совсем другое положение, чем глюкоза, которую добавляют для дифференциальной диагностики.

**Смешанная желтуха при инфекции.** Отмечается связь начала желтухи с инфекцией и ее тяжестью, с общими поражениями (нарушения печени, шок), с выраженностью анемии (не обусловленной несовместимостью групп крови) и тромбоцитопенией. Повышается содержание IgM и С-реактивного белка, прямого и непрямого билирубина (гемолиз, повреждение печеночных клеток), увеличивается активность аминотрансфераз. Чаще причиной желтухи бывают инфекции, которые могут быть верифицированы при серологических исследованиях: сепсис (преимущественно амниотическая или пупочная инфекция), врожденная краснуха (вначале это эмбриопатия с длительным воздействием вируса), врожденный сифилис, цитомегалия, простой герпес, гигантоклеточный гепатит, врожденный токсоплазмоз.

**Гигантоклеточный гепатит (гепатит новорожденных, гепатит грудных детей)** начинается на 1-й неделе после рождения симптомами обтурационной желтухи. Печень и селезенка увеличиваются. Показатели сывороточных ферментов и фракций билирубина нехарактерны. Пункционная биопсия печени вначале оказывается неинформативной, так как патогномоничные гистологические изменения появляются лишь после 4-го месяца жизни ребенка (гигантские многоядерные клетки, которые, правда, могут быть при внутрипеченочной атрезии желчных путей). Проба с <sup>131</sup>I-бенгальским розовым (более 10% выделяется с калом, описана далее), а также лапаротомия позволяют провести дифференциальный диагноз с атрезией желчных ходов. Содержание  $\alpha_1$ -фетопротейна может увеличиваться. Вирусный гепатит у грудных детей можно диагностировать серологическими методами.

**Врожденная семейная желтуха, синдром Криглера — Найяра.**

Тяжелая желтуха возникает вскоре после рождения (уровень билирубина намного превышает 342 мкмоль/л, 20 мг%). Развивается картина ядерной желтухи с тяжелым поражением мозга. Повышение непрямого билирубина связано с недостаточностью глюкуронозилтрансферазы. Печень увеличена, в моче повышено содержание уробилиногена.

**Синдром сгущения желчи** развивается в результате массивного гемолиза или тяжелого эксикоза. Очень густой билирубин блокирует желчные ходы. Стул становится ахоличным. Повышается содержание прямого билирубина. Уробилиноген в моче отсутствует. Активность щелочной фосфатазы в сыворотке крови повышена. Сонографически отмечается расширение внутрипеченочных желчных протоков.

**Атрезия желчных протоков.** Различают атрезию внутрипеченочных желчных протоков (порок развития желчных канальцев, или проточков) и атрезию внепеченочных желчных протоков (значительный стеноз или полная атрезия желчных протоков). Желтуха при этом возникает на 1-й неделе жизни или начавшаяся гемолитическая желтуха новорожденных постепенно переходит в застойную механическую желтуху. На высоте болезни отмечаются тяжелая желтуха с зеленоватым оттенком, большая плотная печень, высокий уровень прямого билирубина, вначале нормальная активность аминотрансфераз, которая вскоре значительно возрастает, высокая активность щелочной фосфатазы, обесцвеченный стул, билирубин в моче при отсутствии уробилиногена.

При длительном течении нарушается всасывание жира, развиваются дистрофия и рахит, спонтанные переломы костей, цирроз печени с асцитом. Установление диагноза облегчает проба с  $^{131}\text{I}$ -бенгальским розовым (при атрезии желчных путей в кале появляется не более 10% внутривенно введенного препарата). Используют также сонографию, лапаротомию. Если у грудного ребенка натошак желчный пузырь не обнаруживается, то этот факт в совокупности с другими указывает на атрезию желчного протока. Если желчный пузырь определяется, то это еще не исключает периферического стеноза. Послеобеденное спадение желчного пузыря указывает на отток желчи в двенадцатиперстную кишку. Приведенные данные имеют значение в дифференциальной диагностике холестаза. При внепеченочной атрезии в крови отсутствует  $\alpha_1$ -фетопротейн. При внутри- или внепеченочной закупорке в крови появляется липопротеин X.

#### 49.1.3 Желтуха у детей более старшего возраста

У детей старшего возраста различают также 3 типа желтухи: прегепатическую, или гемолитическую; печеночную, или гепатоцеллюлярную, и постгепатическую, или застойную (механическую).

Таблица 114. Решающие лабораторные данные при разных формах желтух

Желтуха	Сыворотка крови					Моча		Стул (окраска желчными пигментами)
	непрямой билирубин	прямой билирубин	активность аминотрансфераз	щелочная фосфатаза	уробилиноген	билирубин		
<b>Гемолитическая</b>	Сильно повышен.	Нормальный или слегка повышен	Нормальная	Нормальная	Повышен	Отсутствует	Нормальный	
<b>Острая гепатоцеллюлярная (печеночная)</b>	Слегка повышен	Сильно повышен	Сильно повышена	Нормальная или слегка повышена	Имеется	Имеется	Нормальный или слегка обесцвеченный	
<b>Хроническая гепатоцеллюлярная</b>	Слегка повышен	Четко повышен	Нормальная или слегка повышена	Нормальная	Имеется	Имеется	Нормальный	
<b>Механическая</b>	Слегка повышен	Сильно повышен	То же	Сильно повышена	Отсутствует	Имеется	Светлый или слабо окрашенный	

Обычно желтуха в этом возрасте обусловливается инфекцией, чаще вирусным гепатитом. Основные лабораторные данные приведены в табл. 114.

**Гемолитическая желтуха.** Повышенный уровень непрямого билирубина и нормальная активность аминотрансфераз отмечаются при таких заболеваниях, как сфероцитарная анемия (наследственный сфероцитоз), гемоглибинопатии (серповидно-клеточная анемия, талассемия и др.), энзимопенические гемолитические анемии, серогенные (с внутрисосудистым гемолизом) гемолитические анемии, токсические гемолитические анемии (см. раздел 48.2.5).

В данном разделе рассмотрены те наследственные гипербилирубинемии, которые характеризуются повышенным содержанием непрямого билирубина.

Семейная конституциональная гипербилирубинемия (интермиттирующая ювенильная желтуха Мейленграхта, болезнь Жильбера). Это доброкачествен-

ная семейная гипербилирубинемия без признаков болезни, наследуемая по аутосомно-доминантному типу. Непрямой билирубин менее 171 мкмоль/л (10 мг%), как при гемолитической анемии. Причины: торможение или небольшой дефицит активности глюкуронозилтрансферазы.

**Шунт-гипербилирубинемия**, повышение уровня прямого билирубина, в возрасте старше 2 лет встречается редко. Такое состояние, возможно, связано с необычно быстрой заменой эритроцитов, но без гемолитической анемии. Содержание уробилиногена в моче увеличено. Прогноз хороший, повышена склонность к холестазу.

**Болезнь Криглера—Найра**. Тяжелая негемолитическая желтуха наследственного семейного типа, связанная с отсутствием или со значительным дефицитом глюкуронозилтрансферазы. Различают два типа болезни: I — билирубин от 256,5 (15) до более 599,5 мкмоль/л (45 мг%) с ядерной желтухой, II — билирубин от 102,6 (6) до 427,5 мкмоль/л (25 мг%) с некоторой опасностью повреждения мозга, фенобарбитал при этом оказывает благоприятное действие.

**Гепатоцеллюлярная (печеночная) желтуха** характеризуется повышением уровня прямого (конъюгированного) билирубина и активности аминотрансфераз (АлАТ, АсАТ), выделением билирубина с мочой, увеличением печени, часто незначительным увеличением селезенки. Анемии, как правило, не бывает. В то же время при гепатите нередко поражается костный мозг (тромбоцитопения, анемия, лейкопения вплоть до панмиелопатии). Активность щелочной фосфатазы не увеличена (в противоположность механической желтухе).

**Инфекционный гепатит** в точном значении этого термина вызывают вирусы. Известны вирусы инфекционного гепатита (вирус А) и сывороточного гепатита (вирус В). Остается открытым вопрос о возбудителе гепатита ни А ни В. Отличают гепатиты по клиническим и серологическим данным (рис. 564, 565). Перекрестного иммунитета к вирусу А и вирусу В не существует. Обе формы гепатита распространяются при прямом контакте с больным и с зараженными им предметами, а также парентеральным путем через медицинские инструменты. Их отличительным признаком является продолжительность инкубационного периода: 15—20 дней при гепатите А и 2—5 мес при гепатите В. Тяжесть заболевания варьирует от легких и безжелтушных форм до острой желтой атрофии печени в тяжелых случаях. Индивидуальные вариации течения болезни могут зависеть от генетических особенностей. Исходы гепатита: излечение, переход в цирроз, дальнейшее активное течение, как правило, с сохранением длительных нарушений функции печени.

**Преджелтушный продром**: отсутствие аппетита, слабость, разбитость, боль в конечностях, рвота, боль в животе, понос, иногда полиморфная экзантема.

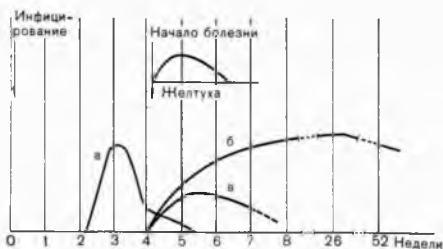


Рис. 564. Гепатит А. Серологические показатели и их маркерная функция.

Латентная инфекция: НАV-Ag в кале (а).  
Клинически явная инфекция: антитела к НАV-Ag обнаруживаются в крови с первых дней болезни; б — анти-НАV (IgM, IgG); в — анти-НАV (IgM).

Желтушная фаза развивается спустя 3—7 дней. Выраженность желтухи бывает различной — от легкой до очень выраженной. Увеличивается содержание прежде всего прямого билирубина, повышается активность аминотрансфераз. Печень увеличивается, становится болезненной при пальпации, порой немного увеличивается селезенка. Стул светлый, моча темно-коричневая.

Гепатит В начинается более незаметно, постепенно. Для гепатита А более характерно острое начало с лихорадкой (некоторые отличия разных форм гепатита суммированы в табл. 115). У подростков с гепатитом В приходится думать о возможности наркомании (ЛСД, гашиш, морфин, героин). Следы инъекций на теле могут указать на нее.

Хронический гепатит. Хронический персистирующий гепатит (ХПГ) развивается после острого гепатита, имеет обычно благоприятное течение и прогноз. Хронический активный (или агрессивный) гепатит (ХАГ), напротив, приводит к разрушению дольковой структуры печени и в конечном итоге к циррозу печени. Серологическая характеристика: многие случаи  $HB_sAg$ -положительные, отличаются высоким содержанием про-

Рис. 565. Гепатит В. Серологические показатели, их маркерная функция для отдельных фаз болезни (постановка вопроса о заразительности).

Латентная инфекция:  $HB_sAg$  (австралийский антиген) в крови.  
Клиническая явная инфекция:  $HB_sAg+$  (может и отсутствовать). Антитела к  $HB_cAg$  (IgG, IgM)+, анти- $HB_e$  и анти- $HB_e$  отсутствуют.

Выздоровление:  $HB_sAg$  отсутствует, анти- $HB_s+$ , анти- $HB_e$  (IgG)+, анти- $HB_e+$ .

Потенциальная опасность распространения инфекции (носители  $HB_sAg$ ):  $HB_sAg+$ , антитела отсутствуют.

Хроническая инфекция и способность заражения:  $HB_eAg+$ , отсутствие  $HB_e$ -антител при наличии  $HB_c$ -антител.

а —  $HB_sAg$ ; б —  $HB_eAg$ ; в — анти- $HB_c$  (IgG); г — анти- $HB_e$ ; д — анти- $HB_c$  (IgM); е — анти- $HB_e$ .



Т а б л и ц а 115. Наиболее важные отличия разных форм вирусного гепатита

Характеристика	Гепатит А	Гепатит В	Гепатит ни А ни В
Инкубационный период	15—50 дней	2—5 мес	Как при гепатите А или В
Течение	Острое начало	Незаметное постепенное	Скорее мягкое
Возраст частого поражения	Детский и юношеский	Все возраста	Все возраста
Сезонность	Осень и зима	Отсутствует	Отсутствует
Пути заражения	Преимущественно пероральный	Чаще парентеральный	Чаще трансфузионный
Субклиническая инфекция	Около 95%	Около 50%	Около 50%
Распространенность	Около 85% (к 50 годам)	Около 5% (Западная Европа)	Неизвестно
Вертикальная трансмиссия	Нет	Есть	Возможна
Хронизация, %	0	Около 10	До 50
Вирусоносительство, %	0	Около 1 (Западная Европа)	Неизвестно
Вирус в кале	За 2 нед до и до 3 нед после появления желтухи	Отсутствует	Отсутствует
Содержание IgM	Значительно повышено	Слегка повышено	Едва повышено
Специфические признаки возбудителя в острой фазе (см. рис. 564, 565)	Вирус в кале. IgM-антитела в крови	HB <sub>s</sub> Ag и HB <sub>c</sub> -антитела в крови	Пока неизвестны

тивокоревых антител, гипергаммаглобулинемией, а также присутствием антител к собственным митохондриям (аутоагрессивное заболевание?).

Желтуха при других инфекциях. Поражение печени может быть при других заболеваниях вследствие прямого инфекционного или инфекционно-токсического воздействия и распознается по печеночной (гепатоцеллюлярной) желтухе и повышению активности аминотрансфераз. Эти признаки наблюдаются при инфекционном мононуклеозе, цитомегалии, ветряной оспе, herpes zoster, herpes simplex, бактериальных инфекциях (тиф и др.).

Лептоспирозы, прежде всего болезнь Вейля. Возбудитель *Leptospira icterohaemorrhagiae*. Часто бывает тяжелая желтуха с опасностью развития острой желтой атрофии печени. Заражение человека происходит через воду, инфицированную мочой больных крыс. Лихорадка К а н и к о л а. Желтуха часто сочетается с менингитом. Возбудитель: *Leptospira canicola*. Природным носителем инфекции является собака. Серологически





Рис. 566. Впадение общего желчного протока в выводной проток поджелудочной железы. Подтверждено на операции: на протяжении 4 см имеется общий выводной проток, желчный пузырь увеличен, расширен пузырный проток.

диагноз подтверждается с помощью реакции агглютинации и лизиса, а также реакции связывания комплемента.

Абсцесс печени возникает прежде всего гематогенным путем или при восходящей инфекции по желчным путям при брюшном тифе, бактериальной и амебной дизентерии, при стафилококковой, стрептококковой, синегнойной, энтерококковой и коли-инфекции. У новорожденных инфекция проникает через пупочные вены, особенно при их катетеризации. При абсцессе печени приходится думать о септическом гранулематозе. Абсцессу печени свойственны лихорадка, тошнота, рвота, метеоризм, понос, увеличенная болезненная печень, тяжелое нарушение общего состояния. Желтуха, как правило, бывает незначительной. Существует опасность перфорации абсцесса в свободную брюшную полость (перитонеальный шок!) или в плевральную полость (диспноэ!).

Интермиттирующий холестатический гепатит и панкреатит в связи с впадением общего желчного протока в проток поджелудочной железы. У детей грудного и младшего возраста аномалия вызывает резкую приступообразную боль в верхнем отделе живота, желтуху (повышение уровня билирубина и особенно активности аминотрансфераз, активность щелочной фосфатазы не изменяется) и иногда понос. Наиболее информативная сонография, проведенная возможно раньше, выявляет значительное кистозно-цилиндрическое расширение наружных, а также внутрипеченочных желчных протоков (рис. 566). Вытекающий под давлением панкреатический сок приводит не только к застою желчи и повреждению печеночных клеток, но и к холангиту и холециститу. Распознать аномалию впадения желчного протока можно только с помощью интраоперационной прямой холангиографии.

Цирроз печени. Диагноз цирроза весьма труден, достоверно установить его возможно только при биопсии печени.

К развитию цирроза приводят или первично хроническое поражение печеночной паренхимы после многолетнего скрытого течения, или острый гепатит, который после первоначального улучшения в последующем дает частые обострения.

Клинически цирроз печени долго протекает скрыто. Временами возникают небольшая печеночная желтуха, увеличение печени, иногда бывает стойкое увеличение селезенки, наблюдается отставание в развитии. Полная его картина выражается портальной гипертензией с образованием коллатералей в области пупка, пищевода и заднего прохода, увеличением селезенки, асцитом в связи с затруднением оттока и гипопротейнемией, постоянной нерезко выраженной гепатоцеллюлярной желтухой. Анемия и тромбоцитопения являются следствием увеличения селезенки (гиперспленизм). Отмечаются гипопротейнемия, часто гипопротромбинемия. Появляются телеангиэктазии на коже (печеночные звездочки), эритема ладоней и подошв. Привлекают внимание необычно красные губы. Существует опасность кровотечения из расширенных вен пищевода и печеночной комы с делирием и судорогами (аммиачная интоксикация). Синдром портальной гипертензии при циррозе печени необходимо дифференцировать с портальным тромбозом и стенозом селезеночной вены с помощью соно- и ангиографии. При спленопортографии контрастное вещество вводится непосредственно в пульпу селезенки.

Выделяют 3 формы цирроза печени: цирроз на почве воспаления после гигантоклеточного, вирусного гепатита, при врожденном сифилисе, малярии, цирроз токсического происхождения при галактоземии, после медикаментозно-токсических повреждений печени, при хронической сердечной недостаточности и гепатоцеребральной дистрофии (болезнь Вильсона — Коновалова) и билиарный цирроз при хроническом застое в желчных путях.

Желтуха при нарушениях обмена. Незначительное повышение уровня билирубина бывает признаком гепатопатии вследствие эндогенных нарушений обмена веществ, например, при некоторых врожденных нарушениях обмена: галактоземии, дефиците галактокиназы, непереносимости фруктозы, недостаточности  $\alpha_1$ -антитрипсина, муковисцидозе, гликогенозе IV типа (болезнь Андерсен); при трансфузионном сидерозе и гемохроматозе вследствие отложения железа; при болезни Вильсона — Коновалова вследствие нарушения обмена меди.

Желтуха, возникающая под влиянием лекарственных средств, может быть гепатоцеллюлярной (тиоурацил, ПАСК, изониазид, аспарагиназа, 6-меркаптопурин, парацетамол и др.) и холестатической (аминазин, производные тестостерона, эритромицина эстолат и др.) с повышенной активностью щелочной фосфатазы.

Желтуха при случайных отравлениях. Тяжелая гепатоцеллюлярная желтуха развивается прежде всего при от-

равлении мухоморами, мышьяком, хлороформом, фосфором, четыреххлористым углеродом.

Острая желтая атрофия печени, печеночная кома см. раздел 6.3.7.

**Застойная, или обтурационная, желтуха** редко наблюдается у детей, вышедших из грудного возраста. Наряду с желтухой первое подозрение на нее вызывают зуд кожи, брадикардия (результат задержки в организме желчных кислот), светлый или ахоличный стул, темно-коричневая моча. Лабораторные данные: повышение особенно уровня прямого (конъюгированного) билирубина, высокая активность щелочной фосфатазы, аминотрансфераз, повышены активность лейцинаминопептидазы, глутаматдегидрогеназы и уровень холестерина. Отмечаются билирубиурия и отрицательная реакция на уробилиноген при исследовании мочи.

Причины обтурационной желтухи: холелитиаз, у детей встречается очень редко, преимущественно при хронической гемолитической анемии и муковисцидозе у детей старше 8 лет; метастазы опухолей в ворота печени; холестаза, внедрение аскарид в общий желчный проток; холангит с рецидивирующей желтухой, прежде всего из-за обтурации желчных путей: приступы лихорадки, боль в верхнем отделе живота, высокая СОЭ; киста общего желчного протока: интермиттирующая обтурационная желтуха, колика в правом подреберье. Кисту иногда можно прощупать под краем печени. Стул периодически становится ахоличным. Чаше болеют девочки.

Диагностика механической желтухи часто сопряжена с большими трудностями. Важную информацию может дать проба с  $^{125}\text{I}$ -бенгальским розовым. В обычных условиях краска выделяется печенью через желчные пути в кишечник, при обтурационной желтухе она выделяется почками.

#### **Желтуха при недостаточности экскреции желчи.**

Синдром Дубина — Джонсона — семейное нарушение экскреции прежде всего конъюгированного билирубина. Содержание билирубина в сыворотке крови в большинстве случаев около 51,3 мкмоль/л (3 мг%). Функциональные пробы печени иногда патологические. Холецистография в большинстве случаев невозможна. Характерна кривая элиминации бромсульфалеина с 2 пиками, 2-й пик обусловлен рефлюксом связанного бромсульфалеина. Обычно отмечают гепатомегалия, боль в животе, снижение выносливости, рвота, накопление пигмента в печеночных клетках.

Синдром Ротора напоминает легкую форму синдрома Дубина — Джонсона. Отличия: отсутствие 2-го пика на кривой выделения бромсульфалеина, обнаруживается желчный пузырь при холецистографии, не происходит образования пигмента в печеночных клетках.

Доброкачественный наследственный рециди-

вирующий холестаз — приступообразный внутрипеченочный холестаз с повышенным уровнем желчных кислот (зуд!) и липидов в крови.

## 49.2 Азотемия

Термин «азотемия» означает повышенное содержание в крови азотистых продуктов обмена, выводимых почками. Азотемия бывает почечной и внепочечной.

**Почечная азотемия** возникает при тяжелом поражении почечной паренхимы.

**Внепочечная азотемия** развивается в результате сдавления (пережатия) мочевыводящих путей, нарушения кровоснабжения почек (коллапс и шок различной этиологии), массивного распада клеток, особенно при лечении злокачественных заболеваний.

**Остаточный азот** — азотсодержащие метаболиты органического обмена веществ, выделяющиеся из организма с мочой. Основную его часть составляет мочеви́на.

**Почечные причины** повышения уровня остаточного азота: гломерулонефрит, тяжелый пиелонефрит, нефротический синдром во время обострения нефрита, тяжелый интерстициальный нефрит, кистозная почка, диабетическая нефропатия, нефросклероз, экзогенные токсические поражения почек, например, под влиянием толуола (при токсикомании и др.).

**Внепочечные причины** повышения остаточного азота: шок различной этиологии, высокая лихорадка и недостаточное поступление жидкости в организм, распад клеток при цитостатической терапии распространенных опухолей (прежде всего острого лейкоза с высоким лейкоцитозом или со значительным увеличением кроветворных органов).

**Мочевая кислота** — конечный продукт пуринового обмена (внутриклеточного пурина и пурина, поступающего с пищей). Уровень мочевой кислоты в организме повышается при тех же условиях, что уровень остаточного азота, но как специфический симптом почечной недостаточности имеет малое значение. Он информативен как важнейший показатель клеточного распада, например, при лечении лейкоза цитостатиками.

**Мочевина** (см. раздел об остаточном азоте).

**Креатинин** возникает из креатина мышц, выделяется почти исключительно при клубочковой фильтрации и может иметь значение как показатель выделительной функции почек, даже более чувствительный, чем остаточный азот и мочеви́на (см. выше).

## 49.3 Гипогликемия

Под гипогликемией понимают снижение уровня сахара (глюкозы) в крови. Нормальный уровень глюкозы натощак 3,3—3,5 ммоль/л (60—100 мг%), у новорожденных 1,1 ммоль/л

(20 мг%). Основные симптомы у новорожденных: слабое сосание, двигательное беспокойство, вскрикивание, дрожание, судороги. У детей более старшего возраста беспокойство нередко имеет оттенок страха, отмечаются неадекватное поведение, замедленные реакции, понижение слуха, а также тремор, проливной пот, рвота, резко выраженная сонливость и судороги.

**Экзогенная гипогликемия** возникает под влиянием инсулина, препаратов сульфаниламочевин или алкоголя. Гипогликемия при лечении диабета возникает в случае передозировки инсулина, при введении его назначенной дозы и недостаточном приеме пищи или при достаточном введении инсулина и достаточном питании в условиях чрезмерной физической нагрузки либо чрезвычайного возбуждения.

**Эндогенная гипогликемия** может быть физиологической — при тяжелой физической нагрузке и недостаточном питании, голодной, а также утренней (при этом часто бывают тошнота, головная боль, бледность, тахикардия, тремор), при нарушениях переваривания и всасывания, после обильного углеводного питания (постпрандиальная, или послеобеденная, гипогликемия).

Транзиторная гипогликемия у новорожденных обуславливается дисрегуляцией и наблюдается прежде всего у недоношенных детей и у детей с пренатальной дистрофией, у детей больных диабетом матерей, во время или после чрезвычайных нагрузок (тяжелые роды, сепсис, обменное перееливание крови, ацидоз, синдром удушья).

В тех же условиях, что и транзиторная гипогликемия, может возникать постоянная гипогликемия, в основе которой лежат обменные и эндокринные нарушения и которая может развиваться в любом возрасте.

Эндокринно-обусловленная гипогликемия протекает на фоне низкого содержания кетоновых тел ( $\beta$ -гидроксимасляная и ацетоуксусная кислоты), при нормальном содержании лактата и пирувата в крови.

Кетотическая гипогликемия — наиболее частая форма гипогликемии у детей младшего возраста, связанная, вероятно, с недостаточным поступлением адреналина, как и гипогликемия Цеттерстрёма.

Гипогликемия при гипофизарной недостаточности (недостаточность гормона роста или АКТГ, или общая недостаточность), при недостаточности коры надпочечников, адреногенитальном синдроме, дефиците глюкагона (гипоплазия А-клеток), при гипоили атиреозе.

Гипогликемия при гиперинсулинизме возникает прежде всего при передозировке гормона во время лечения сахарного диабета и при относительной гиперпродукции инсулина у новорожденных от больных диабетом матерей. В любой возрастной группе может стать явной инсулома (незидиобластома) — ново-

образование из В-клеток на месте экзокринных клеток поджелудочной железы. Подозрение на нее возникает тогда, когда для устранения тяжелой гипогликемии необходимо внутривенное введение глюкозы более 15 мг/(кг·мин). Диагноз подтверждается при определении уровня инсулина в крови. Подобная симптоматика свойственна аденоме из островковых клеток поджелудочной железы. Следует указать также на гипогликемию, индуцированную лейцином, которая наступает после обильной белковой пищи или при целенаправленной нагрузке лейцином. Гипогликемия может возникать как продромальная фаза перед манифестацией сахарного диабета (предиабет) вследствие проходящего гиперинсулинизма.

Гипогликемия в результате обменных нарушений сопровождается повышением уровня лактата, пирувата и/или кетоновых тел в крови и моче, а также нарушением глюконеогенеза. Такие нарушения бывают при заболеваниях печени или после них и при синдроме Рейе; при гликогенозе I, III и VI типов; при галактоземии с типичными гипогликемическими церебральными приступами судорог после употребления молочных продуктов; при наследственной непереносимости фруктозы: гипогликемический шок после приема фруктов или фруктовых соков вследствие дефицита фруктозо-1-фосфат-альдозазы, у грудных детей скорее развивается понос, если мать в период кормления грудью ест фрукты; при дефиците фруктозо-1,6-фосфатазы гипогликемия развивается прежде всего у грудных детей натошак или после приема фруктозы, увеличивается печень, повышается активность аминотрансфераз, желтухи не бывает; при тирозинозе, болезни «моча с запахом кленового сиропа», при цистинозе и др.

Следует указать также на семейную идиопатическую гипогликемию, синдром Мак-Куарри, наблюдающийся у детей младшего возраста.

Всякая тяжелая длительная или повторная гипогликемия может приводить к мозговым нарушениям (постгипогликемическая энцефалопатия), даже если не сопровождается судорогами.

#### 49.4 Гипергликемия

Уровень сахара в крови повышается при немногих болезнях. Уверенно распознать гипергликемию можно при исследовании крови натошак, при многократном определении уровня сахара в крови в течение суток (суточный профиль) и при нагрузке глюкозой. Причины гипергликемии рассмотрены далее.

**Манифестный сахарный диабет.** Наиболее рационально описать его согласно классификации ВОЗ.

Диабет I типа, инсулинзависимый, наблюдается более чем у 90% больных диабетом детей и подростков. Его ос-

нова — большее или меньшее повреждение В-клеток инсулярного аппарата поджелудочной железы. Метод лечения — введение инсулина.

**Диабет II типа, инсулиннезависимый.** Различают диабет взрослых с нормальной массой тела и диабет взрослых с избыточной массой тела. Первая форма изредка наблюдается у старших детей и подростков (*maturity onset diabetes in youth, MODY*) вследствие замедленного высвобождения инсулина при дисфункции В-клеток поджелудочной железы. Лечение инсулином назначают только в самом начале, затем применяют только диету и препараты сульфонилмочевины.

Диабет взрослых с избыточной массой тела в редких случаях наблюдается у детей старшего возраста и подростков со значительным ожирением, сопровождающимся плохой переносимостью углеводов. Диабет взрослого типа становится манифестным, когда вследствие снижения чувствительности инсулинрецепторов на периферии ослабевает действие гормона. Компенсаторно повышается его секреция, инсулярный аппарат работает с перегрузкой и как следствие возникает дисрегуляция уровня сахара в крови. Лечение заключается не в назначении инсулина, а в регулировании диеты.

**Вторичный диабет** развивается при аплазии или гипоплазии поджелудочной железы, при ее токсическом и травматическом повреждении, в поздней стадии тяжелого муковисцидоза (фиброз поджелудочной железы) или при эндокринной дисрегуляции, например, при феохромоцитоме.

**Гипергликемия новорожденных** — состояние, связанное с транзиторной недостаточностью инсулина.

**Гипертиреоз. Гипофизарный гигантизм и акромегалия.**

**Болезнь Иценко — Кушинга и медикаментозный гиперкортицизм.**

**Феохромоцитомы** (во время приступов наряду с гипергликемией наблюдаются тахикардия, повышение артериального давления, проливной пот).

**Энцефалит, кровоизлияние в мозг, опухоль мозга, черепно-мозговая травма.** Причиной гипергликемии в этих случаях является раздражение так называемого сахарного центра.

**Отравление окисью углерода** (часто сопровождается гипергликемией).

**Синдром Прадера — Вилли.** Инсулинрезистентный диабет у детей в старшем возрасте, присоединяется к уже имеющимся симптомам (низкорослость, маленькие кисти и стопы, ожирение, гипогенитализм и олигофрения).

**Синдром DIDMOAD:** сочетание несахарного диабета, сахарного диабета, атрофии зрительного нерва и глухоты. Этот симптомокомплекс может встречаться также без несахарного диабета (синдром DMOAD).

**Синдром Альстрема — Хальгрена.**

В зависимости от причины выделяют **респираторные ацидоз и алкалоз, метаболические ацидоз и алкалоз.**

**Метаболический ацидоз** наблюдается при декомпенсированном сахарном диабете, особенно выражен при диабетической коме, при голодном ацидозе, тяжелой ацетонемической рвоте, токсикозе у грудных детей, при тяжелых инфекциях с массивной токсинемией, прежде всего во время сепсиса, при шоке различного происхождения со сниженным артериальным давлением, при профузном поносе (потеря щелочного содержимого кишечника), отравлении метиловым спиртом, салицилатами, при повреждении почечных канальцев (острая почечная недостаточность, почечный тубулярный ацидоз, хронический пиелонефрит, гидронефроз, кистозная почка), при хронической почечной недостаточности.

У новорожденных метаболический ацидоз развивается при **метаболических кризах** вследствие нарушения обмена аминокислот (болезнь «моча с запахом кленового сиропа», гипervalинемия), органических кислот ( $\beta$ -метилкротонилглицинурия), углеводов (галактоземия, наследственная непереносимость фруктозы, лактацидоз, гликогеноз I типа), мочевины (дефицит карбамонлфосфатсинтазы, орнитин-транскарбамилазы, аргининосукцинат-синтетазы, аргиназы).

Попытки функциональной компенсации метаболического ацидоза выражаются в гипервентиляции вплоть до дыхания Куссмауля.

**Респираторный ацидоз** развивается вследствие острого накопления в организме углекислоты при нарушении газообмена в легких, которое обуславливают ателектазы, дистелектазы, болезнь гиалиновых мембран, синдром удушья новорожденных различного происхождения, интерстициальная пневмония, отек легких различного происхождения, тяжелая плевропневмония, периферический (мышечный) паралич дыхания, тяжелая бронхиальная астма, пневмоторакс, массивный плевральный выпот, нестабильная грудная клетка при множественных переломах ребер, центральный паралич дыхания, крайняя степень ожирения. Попытки функциональной компенсации выражаются в задержке карбонатов почками.

**Метаболический алкалоз** встречается гораздо реже, чем ацидоз. Он возникает прежде всего при упорной частой рвоте (потеря желудочного сока, гипохлоремический ацидоз), при избыточном введении оснований во время лечения ацидоза. Попытки функциональной компенсации выражаются альвеолярной гиповентиляцией.

**Респираторный алкалоз** возникает в результате гипервентиляции при высокой температуре, как психогенное явление, при энцефалите, отравлении салициловой кислотой и искусст-



венной вентиляции легких (гипервентиляция). Попытки функциональной компенсации выражаются в усиленном образовании лактата в печени.

#### 49.6 Гипонатриемия

Гипонатриемия — содержание натрия  $<130$  ммоль/л. При снижении уровня  $<120$  ммоль/л могут развиваться судороги и шок.

Гипонатриемию из-за дефицита натрия (гипотоническая дегидратация) вызывают экстраренальная его потеря: рвота, понос, сильное потоотделение, особенно опасное у температурающих детей с муковисцидозом; уменьшенное потребление поваренной соли: отсутствие аппетита, бессолевая диета; ренальная потеря натрия при хроническом гломерулонефрите, хроническом пиелонефрите, уремии с полиурией, при лечении салуретиками, у новорожденных вследствие незрелости системы ангиотензин — ренин — альдостерон или сниженной реакции почечных канальцев на альдостерон. При синдроме Шварцца — Бартера повышенная секреция антидиуретического гормона приводит к нефизиологическому нарастанию массы тела. Наряду с гипонатриемией имеются гипохлоремия, метаболический алкалоз, сниженные показатели гематокрита.

Особо следует указать на нефротический синдром, адреногенитальный синдром с потерей солей и синдром Уотерхауса — Фридериксена. Во всех этих случаях, как правило, снижается общее количество жидкости в организме, что можно обнаружить по изменению тургора кожи.

Гипонатриемия из-за разведения (гипотоническая гипергидратация) возникает при избыточном введении жидкости или сниженном диурезе.

Гипотоническая дегидратация у детей сопровождается гиповолемией, гипотоническая гипергидратация приводит к перегрузке кровообращения и отеку мозга.

#### 49.7 Гипернатриемия

Гипернатриемия — содержание натрия  $>150$  ммоль/л с особой опасностью кровоизлияния в мозг и мозговые оболочки.

Гипернатриемия может возникать из-за недостаточного поступления воды (жажда, чаще всего при лихорадке) или вследствие повышенной потери жидкости при интенсивном потоотделении, при несахарном нейрогипофизарном диабете. В этих случаях говорят о гипертонической дегидратации.

Избыточное введение натрия приводит к гипертонической гипергидратации при передозировке хлорида или бикарбоната натрия в инфузионных средах. Это может происходить прежде всего при ограничении выделительной функции

почек (острая или хроническая почечная недостаточность). Гиперальдостеронизму также свойственна гипернатриемия.

Гипертоническая дегидратация у детей сопровождается сильной жаждой, необъяснимым беспокойством, судорогами, при гипертонической гипергидратации отмечаются отеки.

#### 49.8. Гипохлоремия

Гипохлоремия — содержание хлора  $< 90$  ммоль/л. Содержание хлоридов снижается прежде всего при **длительной рвоте**, например, при пилоростенозе. При этом наступает, как правило, **гипохлоремический алкалоз** вследствие большой потери ионов водорода с желудочным содержимым. В других случаях метаболического алкалоза выделение хлора почками компенсаторно усиливается из-за повышенного уровня бикарбоната натрия, уровень хлоридов при этом падает. При метаболическом алкалозе иногда развиваются судорожные явления.

#### 49.9. Гипокалиемия

Гипокалиемия — содержание калия  $< 3,5$  ммоль/л.

**Потеря калия через желудочно-кишечный тракт** возникает при бактериальном и вирусном энтерите, повторной рвоте, прежде всего при пилоростенозе, кишечной непроходимости различного происхождения и при ацетонемической рвоте, при синдроме мальабсорбции, обширной резекции тонкой кишки, при передозировке слабительных средств, язвенном колите и регионарном энтерите.

**Недостаточное поступление калия** наблюдается при несбалансированной инфузионной терапии, нервной анорексии.

**Потеря калия почками** происходит при хроническом пиелонефрите, лечении диуретиками, при синдроме де Тони — Дебре — Фанкони, почечном канальцевом ацидозе Олбрайта, цистинозе.

**Сахарный диабет.** Гипокалиемия наступает в период компенсации диабетического ацидоза.

**Синдром Кушинга и медикаментозный гиперкортицизм.**

**Гиперальдостеронизм** первичный (синдром Конна), псевдогиперальдостеронизм (синдром Литтла).

**Гипокалиемический периодический паралич.** Наиболее важные признаки: общая адинамия, сонливость, атония желудка и кишечника вплоть до препаралитического состояния, паралич мочевого пузыря, вялые параличи мышц, нарушения сердца: тахикардия, желудочковая экстрасистолия, мерцание желудочков, расширение сердца, на ЭКГ уплощение и инверсия зубца *T*, снижение сегмента *ST*, слияние зубцов *T* и *U*.

#### 49.10 Гиперкалиемия

Гиперкалиемия — содержание калия  $> 5,5$  ммоль/л.

**Сниженное выделение калия почками** наблюдается при острой почечной недостаточности, обусловленной ренальными или

преренальными нарушениями (в том числе шоковая почка различного происхождения), при адреногенитальном синдроме с потерей солей, при недостаточности коры надпочечников (болезнь Аддисона).

Гиперкалиемия является симптомом повышенного распада клеток, прежде всего при гемолизе, и ятрогенной интоксикации калием, возникающей при быстром внутривенном введении раствора калия больным с недостаточностью выделительной функции почек, а также гиперкалиемического периодического паралича (наследственная эпизодическая адинамия Гамсторп).

Основные признаки гиперкалиемии: общий симптом — адинамия, вялые параличи мышц, изменения сердца: брадикардия, нарушения ритма, расширение сердца, на ЭКГ высокий зубец *T*, расширение комплекса *QRS*, блокада ножек пучка Гиса. Типичные для гиперкалиемии изменения ЭКГ возникают при содержании калия более 7 ммоль/л.

#### 49.11 Гипокальциемия

Гипокальциемия — содержание ионов кальция  $< 2$  ммоль/л.

Кальций является важной составной частью многочисленных обменных процессов. Обмен кальция в организме изменяется при костных, нервных и почечных нарушениях, а также патологии паразитовидных желез. Заболевания, протекающие с нарушением обмена кальция в организме, характеризуются и другими признаками измененного метаболизма, только на совокупности которых можно делать диагностические заключения. Поэтому в данном разделе можно указать лишь на некоторые из них.

Гипокальциемия обнаруживается при таких состояниях, как гипопаратиреоз, псевдогипопаратиреоз, стадия выздоровления при рахите из-за недостатка витамина **D**, в которой может быть спазмофилия; синдром мальабсорбции, тяжелый понос, почечный псевдорахит (табл. 116), хроническая почечная недостаточность с ренальной остеодистрофией (почечный рахит), нефротический синдром, переходящий гипопаратиреоз у новорожденных, прежде всего у недоношенных, чаще после родовой травмы; у новорожденных от больных диабетом матерей; синдром Ди Георга, развивающийся вследствие гипоплазии вилочковой железы и паразитовидных желез (вначале у новорожденных наблюдаются судороги); ятрогенная гипокальциемия после обменного переливания крови, лечения гидрокарбонатом натрия и повышенного введения свободных жирных кислот (интралипид); гипомagneмия, синдром тяжелого удушья (в связи с гипогликемией).

У детей могут быть следующие характерные для гипокальциемии симптомы: общие признаки скрытой или явной спазмофилии, на ЭКГ удлинение *QT* без расширения зубца *P*.

Таблица 116. Сравнительная характеристика трех основных форм рахита

Клинико-лабораторные параметры	Фосфат-диабет, классическая форма витамин D-независимого рахита	Псевдорахит, гипокальциемическая форма витамин D-независимого рахита	Рахит, гиповитаминоз-D
Кальций	Норма	Снижен, корректируется с трудом	Норма или слегка снижен
Фосфор	Резко снижен, почти не корректируется	Снижен, легко корректируется	Снижен, легко корректируется
Гипераминоацидурия	—	Часто резко повышена	Часто повышена
Тетания	Отсутствует	Частая	Частая (в раннем возрасте)
Дефекты зубной эмали	Отсутствуют	Бывают	Бывают
Начало нарушений, возраст детей	После 1 года	От 2 до 12 мес	От 4 до 12 мес
Наследование	Доминантное, сцепленное с полом	Аутосомно-рецессивное	

#### 49.12 Гиперкальциемия

Гиперкальциемия— содержание кальция  $>3$  ммоль/л.

Гиперкальциемия развивается при таких заболеваниях, как гиперпаратиреоз, злокачественные заболевания с поражением скелета, в том числе острый лейкоз, вызывающий выраженный остеопороз в сравнительно короткое время; иммобилизационный остеопороз, интоксикация витамином D, гипофосфатазия, хроническая идиопатическая гиперкальциемия.

У детей с гиперкальциемией наблюдаются тошнота, частая рвота, адинамия и жажда.

#### 49.13 Гипомагниемия

Нормальное содержание магния в крови 0,8—1 ммоль/л, у новорожденных 0,66 ммоль/л.

О гипомагниемии следует думать прежде всего тогда, когда сопровождающие гипокальциемию судороги, тремор и повышенная нервно-мышечная возбудимость не уступают действию внутривенно введенного кальция, витамина D и паратгормона. Низкий уровень магния в крови обнаруживается при таких состояниях, как неправильное и недостаточное питание, синдром мальабсорбции, длительное парентеральное питание, не содержащее магния, например, в послеоперационном периоде; период восстановления после диабетической комы (нарушение содержания магния в клетках), цирроз печени, повреждение почечных канальцев, у новорожденных от матерей больных диабетом и ги-

перпаратиреозом, при внутриматочной дистрофии, после обменного переливания крови.

Симптомы гипомagneмии: скрытая и явная тетания.

## 50. Особенности отдельных возрастных групп

В данной главе дается краткая характеристика особых опасностей, свойственных отдельным возрастным группам, чтобы направить внимание лечащего врача на те бросающиеся в глаза симптомы, которые с наибольшей вероятностью можно найти именно в данной возрастной группе. Такие сведения полезны не только для ориентировки в состоянии и развитии ребенка, но и для экстренной диагностики острых заболеваний у детей.

### 50.1 Особенности новорожденного

Во всех родовспомогательных учреждениях должны быть, помимо врачей-акушеров и акушерок, также педиатры и сестры для ухода за новорожденными, в обязанность которых входят тщательное первоначальное обследование ребенка, динамическое наблюдение и возможно более ранняя диагностика нарушений и опасностей, характерных для данного возраста.

**Диагностический процесс у новорожденных** в оптимальном варианте должен предусматривать следующие исследования.

Проверка жизнеспособности ребенка. Первое ориентировочное обследование на наличие признаков жизни производят сразу после рождения ребенка акушер, акушерка, в отдельных крупных клиниках также педиатр, по мере надобности присутствующий при каждом родах.

Основное обследование ребенка проводится через 24—48 ч после рождения. Его везде должен проводить педиатр (согласно официальным рекомендациям при непреодолимых организационных трудностях основное обследование можно провести между 3-м и 10-м днем после рождения).

Контрольное обследование ребенка на 5—7-й день бывает завершающим перед выпиской.

Лабораторные исследования проводятся для выявления скрытых нарушений.

Текущее наблюдение за ребенком в палате новорожденных осуществляют на протяжении всего периода новорожденности врач-акушер, акушерка, сестры по уходу за новорожденными. В больших акушерских клиниках к этой работе привлекаются также педиатры, закрепленные за палатами новорожденных.

#### 50.1.1 Проверка жизнеспособности сразу после рождения и последующее наблюдение

**Шкала Апгар.** Состояние новорожденного оценивается по общепринятой схеме исследования, предложенной Виргинией Апгар и включающей цвет кожи, дыхательные движения, час-

Таблица 117. Оценка жизнеспособности новорожденных по шкале Апгар

Признак	Баллы			При- мер
	0	1	2	
Внешний вид, кожа	Синюшная или белая	Акроцианоз	Розовая	0
Сердцебиение	Отсутствует	Меньше 100 в минуту	Больше 100 в минуту	1
Гримасы	Отсутствуют	Лицо сморщивается	Кашель или чиханье	1
Активность, мышечный тонус	Вялый	Умеренное напряжение, конечности слегка согнуты	Хорошее напряжение, конечности полностью сгибаются	1
Дыхание	Отсутствует	Нерегулярное, одышка, крик слабый	Равномерное, крик громкий	0
				Число Апгар 3

Примечание. Пример в правой колонке характерен для тяжелой угрожающей асфиксии у новорожденного.

тоту сердечных сокращений, мышечный тонус и рефлексы. Каждый из этих параметров оценивается по трехбалльной системе (от 0 до 2) в первую минуту после рождения (табл. 117). Полученная сумма баллов характеризует жизнеспособность ребенка:

10 баллов — здоровый жизнеспособный ребенок;

6—9 баллов — опасность для жизни ребенка, необходимо тщательное наблюдение, иногда целенаправленное лечение;

ниже 5 баллов — острая опасность для жизни ребенка, обычно белая или синяя асфиксия, когда безусловно необходима интенсивная терапия.

**Степень зрелости плода.** Доношенный новорожденный ребенок соответствует следующим показателям: масса тела 2800—3500 г (мальчики обычно тяжелее девочек), хорошо развитые жировые подушечки (на щеках), длина тела от темени до пяток 48—50 см, окружность головы на уровне лба 33—36 см, ногти на пальцах рук и ног дорастают до их кончиков, хрящи носа и ушной раковины хорошо прощупываются, яички у мальчиков в мошонке, большие губы у девочек прикрывают вульву; бархатистая, мягкая, розовая кожа после удаления смазки, нормальные рефлексы, ритмичные и сильные дыхательные движения.

**Недоношенные новорожденные с малой массой тела, с признаками незрелости или пренатальной дистрофии.** Возраст таких новорожденных необходимо исчислять с учетом сроков беременности (гестационный возраст, табл. 118).

Таблица 118. Схема оценки зрелости новорожденных в баллах в разном гестационном возрасте (по Bernuth, Harnack)

Зрелость, баллы	Гестационный возраст, недели	Зрелость, баллы	Гестационный возраст, недели	Зрелость, баллы	Гестационный возраст, недели
5	28,1	15	35,9	25	40,3
6	29,0	16	36,5	26	40,6
7	29,9	17	37,1	27	40,8
8	30,8	18	37,6	28	41,0
9	31,6	19	38,1	29	41,1
10	32,4	20	38,5	30	41,2
11	33,2	21	39,0	31	41,3
12	33,9	22	39,4	32	41,4
13	34,6	23	39,7	33	41,4
14	35,3	24	40,0	34	41,4

Симптомы	Баллы				
	0	1	2	3	4
<p>1. <b>Свойства кожи</b> Начинают с кожной складки на животе, поднятой большим и указательным пальцами</p> <p>2. <b>Цвет кожи</b> оценивают у спокойного ребенка, не сразу после крика</p> <p>3. <b>Прозрачность кожи</b> оценивают на туловище</p>	<p>Очень тонкая, желатинозной консистенции</p> <p>Темно-красный</p> <p>Отчетливо видны многочисленные вены с разветвлениями и венулы, особенно на животе</p>	<p>Тонкая и мягкая</p> <p>Равномерно розовый</p> <p>Видны разветвления вен, венулы не видны</p>	<p>Мягкая и умеренно толстая. Иногда покраснение и поверхностное шелушение</p> <p>Бледно-розовый неравномерный, участки бледного цвета</p> <p>Отдельные крупные сосуды отчетливо видны на животе</p>	<p>Нормальная плотность кожи, поверхностные бороздки, пластинчатое шелушение, особенно на ладонях и подошвах</p> <p>Бледный, розовые только уши, губы, ладони и подошвы</p> <p>Отдельные крупные сосуды нечетко видны на животе</p>	<p>Плотная и пигментированная с поверхностными и глубокими бороздками</p> <p>Сосуды через кожу не видны</p>

4. Отеки проверяют, надавливая пальцем на большеберцовую кость 5 с	Явный отек кистей и стоп, умеренно выраженная ямка на большеберцовой кости	Явной отечности нет, но ямка на большеберцовой кости четкая	Отеки отсутствуют		
5. Лануго определяют на спине, поднимая ребенка к источнику света	Лануго отсутствует или очень скудные короткие волосы	Обильное, длинное и густое лануго по всей спине	Более нежное лануго, особенно в нижнем отделе спины	Скудное лануго, участки без оволосения	Не меньше половины спины без лануго
6. Форма ушей осмотр верхней части ушной раковины	Раковина почти плоская, бесформенная, завиток нет или он едва загнут внутрь	Начавшееся округление края ушной раковины	Частичное округление края ушной раковины в ее верхнем отделе	Хорошо выраженный завиток в верхней части ушной раковины	
7. Плотность ушной раковины определяют пальпацией, а складчатость в верхней части — между большим и указательным пальцами	Мягкая раковина, легко складывается в причудливое положение, сама не расправляется	Раковина мягкая по краю, легко складывается и медленно спонтанно расправляется	Хрящ прощупывается вплоть до края раковины, но еще тонкий, сразу спонтанно расправляется	Плотная раковина, хрящ хорошо выражен вплоть до периферии, расправляется немедленно	
8. Мальчики (половина балла введена для того, чтобы одинаково считать баллы для обоих полов)	Яички не спустились в мошонку (полбалла при расположении одного подвижного яичка в паховом канале)	Минимально одно яичко высоко в мошонке до низведения в самое низкое положение	Минимально одно яичко опустилось полностью		
8. Девочки При обследовании бедра ребенка развести наполовину	Большие губы широко зияют, относительно велики малые губы	Большие губы почти полностью покрывают малые губы	Большие губы полностью покрывают малые губы		
9. Молочные железы определяют пальпацией между большим и указательным пальцами	Железистая ткань не определяется	Железистая ткань диаметром менее 0,5 см определяется с одной или с обеих сторон	Железистая ткань диаметром 0,5—1 см определяется с одной или с обеих сторон	Железистая ткань диаметром более 1 см определяется с одной или с обеих сторон	



Симптомы	Баллы			
	0	1	2	3
10. Грудной сосок оценивают осмотром	Едва намечен, без ареолы	Хорошо развит, с ареолой, но не выступает над кожей	Хорошо развит, край ареолы выступает над уровнем кожи	4
11. Образование складок на подошве оценивают складки, сохраняющиеся при натягивании кожи от пятки к пальцам	Кожные складки отсутствуют	Кожные складки в виде слабых красных линий в переднем отделе подошвы	Четкие красные линии больше, чем на передней 1/2 подошвы, ямочки лишь в передней 1/3 подошвы	Четкие глубокие складки и ямки за пределами передней 1/3 подошвы

Тщательное наблюдение за новорожденными и забота о них входят в обязанности врача-акушера, педиатра, акушерки и/или патронажной сестры. Они должны обращать особое внимание на возможные ранние нарушения дыхания, кровообращения, пищеварительного тракта (рвота, глотание, нарушения кишечника), а также на центральную нервную систему и возможные патологические проявления (судороги, парезы, рвота, апатия).

**Пороки развития.** Предварительный ответ на вопрос о наличии или отсутствии у ребенка аномалий развития можно дать после первого его осмотра. Окончательное заключение возможно только при наблюдении в последующие дни и после дополнительного обследования. Ниже приведены наиболее существенные аномалии, которые должны быть выявлены немедленно.

В области позвоночника: менингоцеле, менингомиелоцеле как аномалии развития спинного мозга и его оболочек, которые могут сопровождаться параличом мочевого пузыря, прямой кишки и двигательными параличами.

Зарастание носовых ходов, атрезия хоан приводит к тяжелой одышке. Диагноз устанавливают зондированием носовых ходов.

Рис. 567. Атрезия пищевода, контрастная масса введена через зонд.



Атрезия пищевода. Исключать ее необходимо прежде всего у новорожденных от матерей, имевших гидрамнион (рис. 567). В нормальных условиях зонд, введенный в нос, проникает через носоглотку и пищевод в желудок. Пороки развития пищевода часто сочетаются с пищеводно-трахеальными свищами (опасность аспирации околоплодных вод или слизи, позднее пищи). На рентгенограммах живота при изолированной атрезии пищевода воздуха в желудочно-кишечном тракте нет, а при наличии свища между трахеей и нижним отделом пищевода он содержит воздух.

Стеноз пищевода у новорожденных могут вызывать объемные процессы в средостении, например, тератома или узел щитовидной железы. Многоводие у матери может указывать и на эту непроходимость пищевода.

Глубоко расположенная атрезия прямой кишки. Ее исключают прежде всего при измерении ректальной температуры, позднее при отхождении мекония.

**Гиповолемия.** Потеря более 15% объема крови во время родов вызывает у ребенка спустя 1—4 ч гиповолемический шок. Несмотря на эффективную реанимацию и адекватную вентиляцию, ребенок остается бледным. Гиповолемию обуславливают

следующие причины: преждевременная отслойка нормально расположенной плаценты или предлежащая плацента, разрыв сосудов плаценты, фетоматеральная или фетофетальная (у близнецов) трансфузия, фетоплацентарное нарушение распределения крови (между плодом и плацентой) при асфиксии в родах, при сдавлении пупочного канатика или при запоздалом его пережатии над плацентой при его пересечении.

**Гиперволемиа** возникает в результате матerno-фетальной либо фетофетальной трансфузии и/или при поздней перерезке пуповины. Усиленный выход жидкости из сосудов в экстравазальное пространство приводит к эритроцитозу (полиглобулии) с высоким показателем гематокрита. Эритроцитоз наблюдается также при пренатальной дистрофии, трисомии 21 и др. Повышение вязкости крови (гематокрит более 65 %) создает предпосылки к развитию нарушений центральной нервной системы (тремор, судороги, апатия), а затем сердечной недостаточности, диспноэ, гипогликемии, гипокальциемии. В дальнейшем присоединяются тромбоз почечных вен и некротический энтероколит.

**Синдром удушья.** Одышка — наиболее ранний признак нарушения жизненных функций больного новорожденного. Нарушения дыхания, недостаточность газообмена в легких и центральная гипоксия могут быть при поражениях различной этиологии. Причины удушья и его клинические признаки отражены в табл. 119. Тяжесть удушья объективно оценивают на основании определения газов крови (ретенция  $\text{CO}_2$ , снижение  $\text{pO}_2$ ), по кислотно-основному состоянию (дыхательный, чаще смешанный, дыхательно-метаболический, ацидоз), на основании рентгенограмм легких (некоторые особенности на рис. 568, 569; табл. 119, 120). Интракраниальная сонография используется для выяснения центральных причин диспноэ у новорожденных.

Таблица 119. Признаки и причины синдрома одышки у новорожденных

#### Признаки

Частые дыхательные движения, иногда неритмичные, вплоть до апноэ

Стоны во время выдоха

Инспираторное втяжение межреберий, грудины, верхней и нижней апертуры грудной клетки

Парадоксальное дыхание

Цианоз или выраженная бледность, иногда желтуха

#### Причины

##### Церебральные нарушения

Врожденные нарушения центральной нервной системы, связанные с наркозом у матери или с приемом ею барбитуратов, морфина и иных седативных средств во время беременности

Фетальная или перинатальная гипоксия, возникающая при пороках сердца или тяжелой анемии у матери, продолжительных сокращениях матки, длительных родах (особенно при двойне), пережатии или обвитии пупочного канатика, преждевременной отслойке плаценты, внутричерепном кровоизлиянии

Пороки развития центральной нервной системы

- Ядерная желтуха
- Нарушения сердца
- Врожденные пороки сердца, открытый артериальный (боталлов) проток
- Фиброэластоз
- Циркуляторные и анемические нарушения (постоянная бледность)
- Кровотечение из-за предлежания плаценты или преждевременной ее отслойки
- Разрыв пупочного канатика
- Кесарево сечение
- Фетоматеральная трансфузия
- Фетофетальная трансфузия при двойне
- Гемолиз
- Нарушения механики дыхания
- Диафрагмальная грыжа
- Парез диафрагмального нерва (например, при повреждении плечевого сплетения)
- Спинальная мышечная атрофия
- Легочные нарушения
- Болезнь гиалиновых мембран (синдром идиопатической одышки)
- Первичные или вторичные ателектазы
- Аспирация слизи, околоплодных вод, мекония, пищевых масс; аспирационная пневмония
- Пороки развития легких, например, поликистозные легкие
- Легочная эмфизема, врожденная лобарная эмфизема
- Легочные кровоизлияния
- Пневмоторакс, эмфизема средостения
- Пищеводно-трахеальный свищ
- Отсутствие физиологического расправления легких (при вскрытии легкие наполнены околоплодными водами)
- Недостаточно сформированное легкое у недоношенных массой до 1500 г
- Препятствия в верхних дыхательных путях
- Атрезия хоан
- Ринит, в том числе при врожденном сифилисе
- Синдром Пьера Рубена (гипоплазия нижней челюсти с западанием языка)
- Аномалии гортани, стеноз трахеи
- Стойкий отек слизистой оболочки носа из-за резерпина (серпазил), принятого матерью
- Пищеводно-трахеальный свищ
- Другие нарушения
- Сепсис, менингит
- Коагулопатия потребления

Таблица 120. Синдром идиопатической одышки (рентгенологические критерии по Giedion)

#### Стадия I

Снижение воздушности легких, мелкоочаговые изменения, характерные для распространенных ателектазов

#### Стадия II

Дальнейшее снижение воздушности легких, дополнительно выявляется воздушная бронхограмма

#### Стадия III

Еще большее снижение воздушности легких, силуэт сердца и границы диафрагмы становятся неразличимыми, воздушная бронхограмма

#### Стадия IV

Полная безвоздушность легких и дыхательных путей, «белое легкое»



Рис. 568. Синдром идиопатического удушья, II стадия у двухдневного ребенка.

Мелкоочаговые изменения во всех легочных полях. Воздушная бронхограмма. Тень сердца и диафрагмы еще ограничиваются. Интратрахеальная интубация.



Рис. 569. Синдром удушья. Частичный пневмоторакс справа и интерстициальная эмфизема правого легкого (крупнопятнистые просветления у новорожденного в первый день жизни).

Внутриутробная асфиксия, аспирация мекония. Введен желудочный зонд.

**Нарушения ритма дыхания.** Определенная периодичность дыхательных движений у новорожденных является обычным состоянием и наблюдается даже при нормальном газообмене. Паузы по 10—15 с не служат признаком патологии, особенно если ребенок выглядит вполне жизнеспособным. Центральные повреждения (кровоизлияние в мозг, отек, гипогликемия, гипокальциемия, высокий уровень билирубина, инфекции) приводят к продолжительным нарушениям ритма дыхания и регулярным периодам апноэ с брадикардией. Развивающаяся при этом гипоксемия еще более усиливает мозговые нарушения и создает порочный круг, способствующий нарастанию патологии. Страдают прежде всего недоношенные дети с не вполне сформировавшимися мозговыми структурами. Приступы апноэ-

Рис. 570. Локализация и частота родовых травм.

Характер повреждения	Частота, %
Перелом ключицы	51
Нефалгемота	34
Субдуральное кровоизлияние	5
Паралич плечевого сплетения	5
Паралич лицевого нерва	1
Перелом плеча	1
Паралич лучевого нерва	1
Повреждение живота	1
Вдавливание черепа	0,5
Эпифизеолиз в плечевом суставе	0,5
Перелом бедра	0,5

могут быть «судорожным эквивалентом», поэтому в таких случаях всегда необходима сонография черепа.

**Желтуха.** Уровень билирубина 51,3 ммоль/л (3 мг%) у только что родившихся новорожденных следует считать очень высоким и предполагать у них эритробластоз. Особое внимание надо обращать на кожу, склеры, слизистые оболочки ребенка и на остаток пупочного канатика.

**Родовая травма.** В зависимости от механизма родов чаще травмируются голова, ключицы и конечности (рис. 570). Отмечаются также гематомы в области грудиноключично-сосцевидной мышцы, паралич плечевого сплетения и лицевого нерва. Частота травматических повреждений составляет 1—2% от общего числа родов.

**Кишечное кровотечение.** Кровянистый стул (мелена) на 2—4-й день после рождения должен вызвать предположение о гипопротромбинемии (истинная мелена новорожденных), иногда наблюдается и рвота с примесью крови. Незначительная примесь крови в стуле может быть связана с ее заглатыванием из родовых путей матери во время родов или позднее из трещин сосков матери (ложная мелена). Для выявления источника кровотечения используют тест щелочной денатурации по Betke и Kleihauer, позволяющий обнаружить в мазках детские эритроциты, содержащие фетальный гемоглобин. Наконец, кровянистый стул может быть одним из симптомов сепсиса или энтероколита (симптоматическая мелена).

**Судороги.** Генез судорожных припадков у новорожденных зависит от особенностей структур мозга и условий обмена веществ. Судороги часто проявляются очень скупой, в виде легких подергиваний в отдельных местах тела, которые можно за-

метить лишь при внимательном наблюдении. В то же время многие толчкообразные миоклонии и гримасы ребенка почти всегда безобидны. Как церебральные причины судорог следует предполагать кровоизлияния в мозг, отек мозга, менингит, а также сепсис. Нарушения обмена веществ приводят к гипогликемии, гипомагниемии, гипокальциемии. Судороги могут быть при тяжелых нарушениях аминокислотного обмена, недостаточности пиридоксина, передозировке аналептиков и при воздействии наркотиков (например, при употреблении матерью героина).

**Рвота.** В первые дни жизни часто наблюдается срыгивание, а нередко и рвота, причиной которой могут быть неумелое кормление, торопливое питье, обструкция пищеварительных путей, недостаточность кардии, потеря солей при адреногенитальном синдроме, центральные нарушения при кровоизлиянии в мозг и др., инфекции (сепсис, пневмония, менингит).

**Бактериальные и другие инфекции.** Пупочная рана является естественными воротами бактериальной инфекции. Возбудителями менингита и сепсиса бывают кишечная палочка, стрептококки группы В (тип III), а также эпидермальный стафилококк. Первоначальные симптомы обычно нехарактерны, чаще это беспокойство, сонливость, бледность, вздутый живот, нарушения ритма дыхания, тромбоцитопения. Грибы рода Кандида поражают прежде всего слизистую оболочку рта (молочница). Инфицирование этими грибами происходит уже в родовых путях. В связи с особой опасностью этой инфекции необходимо бактериологическое исследование мазков из зева, с пупка, конъюнктивы, кожи, а также стула и желудочного сока у больных новорожденных, поступающих в стационар. Индикатором перинатальной инфекции может быть уровень IgM. Ко времени рождения он бывает обычно < 33 мг/дл. Если он оказывается более высоким, то это является признаком пренатального заражения. Повышение уровня IgM в постнатальном периоде при вирусных инфекциях происходит быстро, при бактериальных инфекциях медленно.

**Определение пола ребенка** имеет важное значение в связи с тем, что аномалии развития наружных гениталий могут быть следствием недостаточности коры надпочечников (адреногенитальный синдром, иногда с потерей солей, проявляющейся рвотой, поносом, нарушением кровообращения).

#### 50.1.2 Основные исследования через 24—48 ч

Наиболее благоприятное время для квалифицированного всестороннего и основательного обследования новорожденного — период от 24 до 48 ч после рождения. Это обследование во всех родильных домах должен проводить педиатр. Указанный период наиболее благоприятен для исследования, потому что именно в этот период удается выявить переходные нару-

шения, лечение которых может дать максимальный эффект. Это переходные нарушения дыхания, синдром удушья различной этиологии, нарушения выделения билирубина и нарушения центральной нервной системы.

В этом периоде уже можно судить о функционировании почек, мочевого пузыря, так как к этому времени отходит первая моча, органов принятия пищи, так как ребенка начинают кормить, а также желудочно-кишечного тракта, потому что тем временем чаще отходит первый стул (меконий).

При обследовании ребенка особое внимание стоит обратить на следующие заболевания (рис. 571).

**Признаки незрелости новорожденного, пороки развития,** которые могут быть системными: трисомия 21, синдром Патау или Эдвардса, алкогольная эмбриопатия, хондродисплазия и локальными: расщелины губы, мягкого и твердого неба, *spina bifida*, пороки развития гениталий типа гипоспадии и крипторхизма, пупочная, паховая, диафрагмальная грыжи.

**Изменения на коже:** родовая опухоль головы, кефалгемотома, опухоль от вакуум-экстракции, субгалеатическая гематома (гематома под сухожильным шлемом в области темени), снижение тургора кожи или ее отек, мастопатия или мастит, цианоз как проявление болезней сердца, легких или поражений центральной нервной системы; резко выраженная бледность как признак анемии или тяжелого нарушения кровообращения; желтуха различной этиологии; гемангиомы, пузырьчатка; очаги некроза в подкожной жировой ткани; красные пятна и беловатые папулы при токсической эритеме новорожденных; усиленное отложение пигмента (мошонка, ягодицы, поясничная область); изменения окраски половины тела (синдром арлекина); петехии и большие гематомы; кожные синусы по срединной линии головы или где-либо вдоль позвоночника, которые могут стать входными воротами для возбудителей менингита.

**Особенности пупка,** прежде всего продолжающееся кровотечение и тромбофлебит, а также грыжа.

**Изменения скелета:** макро- или микроцефалия, изменения родничков; перелом ключицы или ее аплазия (перелом можно диагностировать по косвенным признакам — нарушению движений с одной стороны, например, при проверке рефлекса Моро, иногда по развитию дыхательной недостаточности); переломы длинных трубчатых костей в результате родовой травмы или при так называемой болезни бумажных костей; деформация конечностей при аплазии костей; косолапость и серповидная стопа; отсутствие или избыточное число пальцев на кистях или стопах; вывих или дисплазия тазобедренного сустава.

**Изменения сердца:** изменение расположения и увеличение сердца, сердечные шумы, нарушения сердечного ритма, патологическая пульсация грудной стенки.

**Изменения легких:** диспноэ, явные нарушения механики дыхания, признаки аспирации, недостаточное расправление лег-



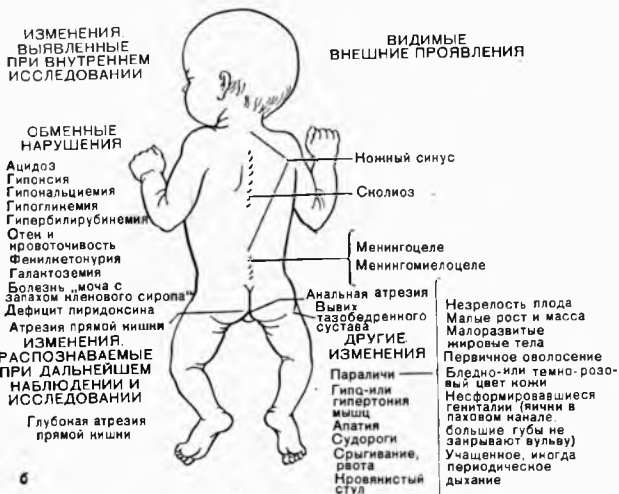


Рис. 571. Патологические изменения, выявляемые в первые дни жизни.  
 а — вид спереди; б — вид сзади.

ких (ателектазы, дистелектазы), пневмоторакс, энтероторакс при большой диафрагмальной грыже, диспноэ и цианоз при котором усиливаются по мере того, как нарастает наполнение кишечника воздухом, особенно если проводится вспомогательное дыхание с помощью маски.

**Изменения органов брюшной полости:** увеличение печени и селезенки, опухоли (в большинстве случаев исходящие из почки), большой мочевой пузырь при стенозе его шейки; грыжи, расширение отделов кишечника выше места его стеноза или атрезии, атрезия заднепроходного отверстия.

**Изменения гениталий:** необычная пигментация мошонки, дистопия яичка, гидроцеле, паховая грыжа, пороки развития мочеиспускательного канала, гиперплазия клитора, выделения из влагалища, гименальная атрезия или гименальные синехии гермафродитизм.

**Изменения глаз:** гидрофтальм, микрофтальм, паралич наружных мышц глаза, птоз, анизокория, колобома, катаракта, отек век, конъюнктивит, субконъюнктивальные кровоизлияния.

**Изменения ушей:** дисплазия ушной раковины, пороки развития наружного слухового прохода и барабанной перепонки.

**Изменения нервной системы:** отклонения в области родничков, необычная мимика, параличи конечностей, судороги, бессознательное состояние, дрожание, двигательное беспокойство, разбрасывающие движения конечностей, мышечная гипер- или гипотония.

Причиной указанных нарушений могут быть пороки развития, воспаление или кровоизлияние в центральную нервную систему, повреждение периферических нервов (или псевдопаралич вследствие перелома костей), гипогликемия, гипокальциемия, дефицит пиридоксина, гипербилирубинемия, недостаточность кровообращения и гипоксия при заболеваниях легких, сердца и при анемии.

**Опасности, угрожающие ребенку и суммированные в табл. 121,** должны быть точно распознаны, чтобы провести соответствующие исследования и планировать профилактические мероприятия.

Т а б л и ц а 121. Факторы опасности для ребенка

---

Диабет, сифилис, токсоплазмоз и туберкулез у матери  
Врожденные болезни обмена веществ в семье  
Острые инфекционные болезни в семье, прежде всего стафилококковые и коклюш  
Туберкулез в семье

---

### 50.1.3 Контрольное исследование на 5—7-й день

Целый ряд патологических проявлений уверенно обнаруживается только к этому времени. Это кефалгематома, флюктуация которой четко определяется лишь к этому периоду; пере-

лом ключицы, который теперь лучше распознать благодаря гематоме и начинающемуся образованию костной мозоли; гематома в области грудиноключично-сосцевидной мышцы, которая становится более доступной пальпации благодаря отграничению и дополнительному накоплению тканевой жидкости. Характерная кривошея также часто появляется лишь к этому времени.

Кроме того, перед выпиской матери из родильного дома необходимо заключение об особенностях кожи ребенка (шелушение, покраснение, желтуха) и слизистых оболочек (молочница) или о затруднениях при кормлении типа срыгивания, рвоты, плохого сосания (табл. 122).

Т а б л и ц а 122. Затруднения при кормлении детей раннего грудного возраста

**Помехи для кормления грудью у матери**

Отсутствие молока, гиполактия

Трещины соска, иногда у ребенка при этом бывает псевдомелена

Начинающийся мастит

Плохо сформированный сосок (полый или плоский)

**Нарушения принятия пищи у ребенка**

Пороки развития пищеварительного тракта и воздухоносных путей, например, стеноз хоан, заячья губа, волчья пасть

Ринит специфический (врожденный сифилис) или неспецифический

Слабое сосание у недоношенных, при пороках сердца и синдроме одышки

Церебральные нарушения: кровоизлияние, гипоксия различного происхождения, менингит

Тяжелые формы желтухи

Инфекции: сепсис, сифилис, столбняк, пневмония, менингит

Анемия

50.1.4 Лабораторные исследования

**Определение группы крови у ребенка, если мать резус-отрицательная**, так как в этих случаях рано или поздно можно предполагать резус-несовместимость.

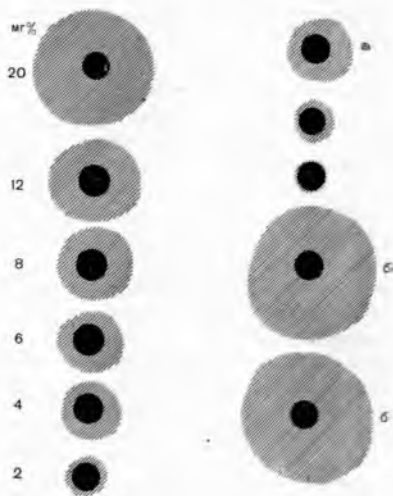
**Исследование билирубина** производят возможно раньше и чаще при желтухе у детей и в связи с ней определяют группу крови (система АВ0), резус-фактор с его подгруппами, исследуют реакцию Кумбса.

**Свертываемость крови** исследуют при склонности к кровоточивости из пупочной ранки, при подозрении на кровоизлияние в мозг или желудочно-кишечный тракт. В этих случаях могут быть гемофилия, мелена новорожденных или тромбоцитопения.

**Фенилкетонурию** исключают спустя 4 дня после рождения определением фенилаланина в крови в специальной лаборатории (рис. 572). Исследование крови позволяет исключить галактоземию, а определение тиреотропного гормона — гипотиреоз. ВМ-тест позволяет подтвердить диагноз приблизительно у 85 % больных муковисцидозом детей.

Рис. 572. Тестирование фенилаланина по Гатри.

В левом ряду стандартные капли крови со снижающейся концентрацией фенилаланина. Чем выше его содержание, тем выраженнее рост бактерий (образование ореола). В правом ряду сверху одна сомнительная проба (а), внизу две положительные пробы (б), между ними отрицательные пробы. Цифры слева — концентрация фенилаланина, мг %.



## 50.2 Особенности грудного ребенка

В первый год жизни ребенок проходит путь широкого развития: он контактирует с окружающим миром благодаря зрению, слуху, активному хватанию и эмоциональному ответу на человеческое окружение, он учится сидеть, стоять, ходить; от кормления грудью или из бутылочки он переходит за семейный стол, приобретает навыки речи. Здоровый организм преодолевает этот путь без особых затруднений.

**Повторные контрольные обследования** проводят в возрасте 4—6 нед, 4—6 мес и 9—12 мес, обращая внимание на следующие детали.

Контроль за ростом и прибавкой массы тела, при этом надо особенно иметь в виду неправильное питание, нарушение переваривания (мальдигестия) и всасывания (мальабсорбция), гипотиреоз, анатомические предпосылки для рвоты, конституциональные аномалии.

Контроль за психомоторным развитием осуществляют путем обследования ребенка и опроса матери о возможностях ребенка, соответствующих его возрасту. Психическое развитие ребенка определяют, проверяя его способность фиксировать предмет, сосредоточивать на нем внимание, хватать обеими руками, узнавать знакомых и близких людей, известные предметы, способность словообразования, характер игр. Исследование моторики позволяет исключить детский церебральный паралич путем проверки симметричности движений рук, ног и положения головы, способности опираться в положении на животе, переворачиваться и, наконец, своевременно обучить сидению, ползанию, стоянию.

Простым методом повседневного исследования служит транслюминация черепа. У детей из группы риска или в актуальной неврологической ситуации применяют ультразвуковое исследование черепа. Симптомы церебрального паралича необхо-

дим с особым вниманием выявлять у определенной категории детей, составляющих группу повышенного риска, обусловленного нарушениями в течение беременности или дополнительными осложнениями в периоде новорожденности.

Группу риска составляют недоношенные дети с массой тела менее 2000 г; новорожденные с показателем ниже 4 баллов по шкале Апгар; дети с тяжелым синдромом удушья; новорожденные с нарушением центральной нервной системы типа кровоизлияния в мозг и судорог; дети после повторного обменного переливания крови; дети, родившиеся в тазовом предлежании, с применением щипцов или вакуум-экстракции; перенесенные и родившиеся с массой тела более 4000 г.

Контроль состояния зрения и выявление тяжелых его нарушений осуществляют, исследуя фиксирующую способность, положение и движения глаз, рефлексы на свет и угрозу. У недоношенных детей, находящихся в инкубаторных условиях, следует помнить об опасности развития ретролентальной фиброплазии.

Для исследования слуха и исключения тяжелых его нарушений используют ориентировочные аудиологические тесты: реакцию поворота на акустическое раздражение (поведение при зове), поведенческий рефлекс на звуковое раздражение, реакцию и поведение в зависимости от содержания разговора, определяют развитие речи, иногда прибегают к точному аудиометрическому исследованию.

Исключение вывиха и дисплазии тазобедренного сустава необходимо прежде всего у детей с отягощенной наследственностью и у родившихся в тазовом предлежании.

У мальчиков определяют местоположение яичек.

Наблюдение за витамин D-профилактикой и исключение рахита.

Распознавание и лечение инфекции. В грудном возрасте надо прежде всего помнить о таких заболеваниях, как инфекции дыхательных путей, пневмонии, средний отит, молочница, диспепсия, коклюш, внезапная экзантема и пиодермия.

### 50.3 Особенности 2—3-летнего ребенка

Особого внимания в этом возрасте требует выявление нарушений зрения, слуха, признаков церебрального нарушения движений, соматических заболеваний, связанных с неправильным питанием и обменными нарушениями.

Следует также обращать внимание на продолжающееся развитие речи ребенка, его социальное развитие в семье (возраст первых вопросов, так называемый период упрямства, разговор о собственной личности), формирование навыков соблюдения чистоты, на положение яичек в мошонке у мальчиков.

Дети этого возраста особенно подвержены инфекциям,

возраст так называемых детских инфекций, особенно кори и коклюша, контагиозного импетиго, гастроэнтерита, бронхита, ангины, отита.

Специального внимания требует состояние миндалин (их гиперплазия, аденоидные разрастания).

В этом возрасте высока опасность несчастных случаев: отравлений, ожогов, обваривания, травм при падении в связи с удалым поведением.

#### 50.4 Особенности 4—6-летнего ребенка

В этом важном периоде жизни ребенок выходит за узкие границы родительского дома (посещение детского сада) и созревает настолько, что может поступить в школу. При обследовании ребенка обращают внимание на признаки олигофрении, выявляя их путем опроса о простых числовых понятиях и различия жестов, звуков, слов; исключают нарушения речи: бедный словарный запас, шепелявость, заикание, косноязычие и др.

Ребенок должен уметь сам есть, одеваться и раздеваться, контролировать физиологические отправления не только днем, но и ночью.

Острые инфекционные болезни в этом возрасте бывают реже, чем у более младших детей. Сравнительно часто возникает ангина, а также синусит (синобронхит).

Следует обращать внимание на гиперплазию миндалин. Этот возраст — последний оптимальный срок для операций по поводу некоторых заболеваний: дистопия яичек, фимоз, гексактилия.

Дети данного возраста особенно подвержены опасности несчастных случаев и отравлений.

#### 50.5 Особенности детей школьного возраста

Иные нарушения впервые обнаруживаются в школьном возрасте. Поводом, заставляющим обратить на них внимание, является чрезвычайно плохая успеваемость в школе. К таким нарушениям относятся плохое зрение, плохой слух, двигательные затруднения типа минимальной церебральной дисфункции.

Школьные трудности часто бывают связаны с социальными факторами.

Нарушения поведения у детей этого возраста представляют лишь часть общей проблемы, связанной со школой, взаимоотношением со сверстниками, старшими детьми. Эти моменты выявляют или усиливают нарушения поведения. Специфичны для данного возраста бронхиальная астма (психогенные сопутствующие факторы), заикание, онихофагия (обкусывание ногтей), тик.

В соматическом отношении эта возрастная группа детей бы-

вает самой здоровой. Острые инфекционные болезни у них развиваются редко. В то же время возрастает частота пиелонефрита и ревматических заболеваний. Все большее значение приобретает ожирение.

Большую опасность для данной группы представляют спортивные травмы и несчастные случаи на транспорте (велосипед).

## 50.6 Оптимальное время для операций

Срочность хирургического вмешательства определяется в первую очередь остротой ситуации и угрозой для жизни ребенка. Во вторую очередь учитываются технические и психологические проблемы.

Так, педиатр при диагностических исследованиях должен думать о будущем ребенка и учитывать предыдущий опыт в отношении наиболее благоприятного периода для операции. В частности, многие операции по поводу некоторых аномалий развития следует отодвигать на более поздний возраст. Это обусловлено техническими соображениями, а также психическим созреванием ребенка. Последний фактор значительно облегчает переносимость операционных и послеоперационных нагрузок. Рекомендации по срокам проведения операций приведены в табл. 123.

Таблица 123. Срочность диагностики острых и неострых заболеваний и оптимальные сроки для операций

Картина болезни/время проведения операции

### Голова, позвоночник

Энцефалоцеле: немедленно

Краниостеноз, преждевременное заращение швов черепа: 3—6-й месяц, при значительном повышении внутричерепного давления немедленно

Гидроцефалия: немедленно в случае врожденной и нарастающей ее формы; в других случаях контроль за объемом головы, состоянием мозговых оболочек с помощью сонографии и компьютерной томографии; операция по поводу гидроцефалии показана при сочетании ее с менингоцеле или быстром увеличении объема черепа

Менингоцеле: при нормальном слое здоровой кожи над менингоцеле — в 2 года, при тонком слое кожи или открытом менингоцеле — немедленная операция, несмотря на параличи

Открытый кожный синус, например копчиковый свищ, прямое сообщение спинного мозга с внешней средой, опасность менингита! Операция показана возможно раньше с учетом состояния ребенка

Ранула (киста слюнной железы под языком): при нарушении сосания — немедленно, в остальных случаях — 2-й месяц (до 3-го месяца)

Расщелина губы: 4-й месяц или раньше

Расщелина неба: закрытие дефекта мягкого неба на 8-м месяце, твердого неба — в 12—14 лет и раньше

Расщелина губы, челюсти и неба одновременно: на 2-м месяце

Уздечка верхней губы: с 5-го года, чтобы позднее предупредить неправильные прорезывание и расположение резцов

## Картина болезни/время проведения операции

- Короткая уздечка языка: оперируют лишь в редких случаях, когда язык при высывании приобретает форму трубки
- Отстоящие (торчащие) уши: после 5 лет, перед поступлением в школу
- Область шеи**
- Мышечная кривошея: после 4 мес при безуспешности вытяжения и массажа
- Врожденные кисты и свищи на шее: после 1-го года жизни. Более ранняя операция крайне трудна из-за малых анатомических пропорций
- Область грудной клетки**
- Открытый артериальный проток: при функциональных нарушениях — в грудном возрасте, в остальных случаях — не ранее 2 лет жизни
- Стеноз перешейка аорты: после 1-го года
- Тетрада Фалло: полная коррекция в возрасте более 3 лет, в тяжелых случаях более ранняя простая операция (Блелока анастомоз подключичной артерии и легочного ствола)
- Дефект межпредсердной перегородки: после 4 лет
- Дефект межжелудочковой перегородки: после 4 лет
- Панцирное сердце: немедленно
- Атрезия пищевода: немедленно
- Послеожоговый стеноз пищевода: лишь после длительного и безуспешного бужирования
- Пищеводно-трахеальный свищ: немедленно
- Бронхоэктазы: после 5 лет, при безуспешности других методов лечения (ограниченные бронхоэктатические изменения)
- Воронкообразная грудь: после 5 лет
- Опухоли и врожденные кисты средостения: немедленно
- Лобарная эмфизема: при безуспешности лечения муколитическими средствами и отсасыванием
- Врожденные кисты легкого, ячеистое легкое: после 4 мес жизни
- Пневматоцеле после абсцедирующей пневмонии: лишь после многомесячной консервативной терапии
- Область живота**
- Диафрагмальная грыжа: немедленно
- Грыжа диафрагмального отверстия диафрагмы: после безуспешного консервативного лечения
- Грыжа пупочного канатика: немедленно
- Пупочная грыжа: если в грыжевом мешке содержится кишечник — срочно, в других случаях после 12 мес жизни
- Эпигастральная грыжа: при развитии после 1-го года жизни — немедленно
- Паховая грыжа: немедленно; позднее возможно, если грыжа появлялась неоднократно. Никаких бандажей!
- Свищ мочевого протока: после 3 мес
- Персистирующий желточный проток: немедленно из-за опасности заворота петель кишечника
- Гипертрофический пилоростеноз: после безуспешной консервативной терапии в течение 5—8 дней
- Стеноз двенадцатиперстной кишки: срочно, возможно раньше
- Острый аппендицит: немедленно
- Хронический аппендицит: при повторных приступах срочно
- Болезнь Гиршпрунга (мегаколон со стенозом стенок): немедленно; в первые месяцы жизни вначале нередко накладывают anus praeternaturalis, завершающая операция после 6 мес
- Язвенный колит: лишь после многомесячной консервативной терапии



## Картина болезни/время проведения операции

- Атрезия прямой кишки или заднего прохода: немедленно; иногда вначале накладывают anus praeternaturalis
- Впадение прямой кишки: после попытки консервативного лечения (применение колец)
- Свищ заднего прохода: срочно, обычно после 10-месячного возраста
- Атрезия желчного протока: в конце 6-й недели (в случае внепеченочной атрезии)
- Пороки развития почек (подковообразная, кистозная почка): только при болезненных проявлениях после безуспешной терапии
- Удвоение почки и мочеточника: при воспалении и застое после других методов лечения, оказавшихся неэффективными
- Стеноз шейки мочевого пузыря: немедленно
- Большие камни в почках или мочевом пузыре: возможно раньше, особенно при упорном воспалении
- Камни в мочеточнике: после 4 нед безуспешного консервативного лечения
- Везикоренальный рефлюкс: после длительного интенсивного лечения антибиотиками, важно и послеоперационное лечение антибиотиками
- Гипоспадия: немедленная операция для устранения стеноза; в возрасте 2 лет в случаях деформации полового члена. Перед направлением в школу иногда пластика мочеиспускательного канала
- Патологический фимоз: после 1-го года жизни
- Высокое расположение яичка: операция в 2 года после курса безуспешной гормональной терапии
- Гидроцеле яичка: после 4 мес; чаще спонтанное излечение
- Гипертрофия клитора при аденогенитальном синдроме: только пластическое уменьшение, но не ампутация; с 4 лет (перед направлением в школу)
- Конечности**
- 6 пальцев на кисти или стопе: с 4-месячного возраста
- Кожные сращения пальцев: не позже чем перед поступлением в школу
- Косолапость: с 2-летнего возраста, если сразу после родов начата терапия неэффективна
- Кожа**
- Простая гемангиома: выжидательная тактика в связи со склонностью к спонтанному излечению. Возможна лучевая терапия
- Глубокая кавернозная гемангиома и лимфангиома: немедленная операция при быстром росте, особенно если опухоль затрудняет глотание и дыхание

## 51. Острая угроза для жизни и внезапная необъяснимая смерть

Острое тяжелое диспноэ неясной этиологии и остановка дыхания см. главу 3.

Церебральные судорожные припадки см. разделы 6.2.1, 6.2.2.

Гиперпирексия см. раздел 38.2.

Тяжелая рвота см. главу 43.

**Шок различного происхождения** см. разделы 6.2.5, 6.3.1.  
**Острый живот, боль в животе** см. раздел 2.8. Следует помнить о возможности обратного расположения внутренних органов.

**Острая тяжелая желтуха** см. раздел 49.1.

**Тяжелое кровотечение** см. разделы 24.1 (кожа), 25.7.3 (носовые кровотечения), 44.5.2 (кишечные кровотечения) и 43.3 (кروавая рвота).

**Черепно-мозговая травма** см. раздел 6.3.3.

**Последствия жестокого обращения** см. раздел 24.1.1.

**Нежизнеспособность новорожденных и детей раннего грудного возраста** см. разделы 50.1 и 50.2.

**Тяжелое течение инфекционных заболеваний** см. соответствующие разделы, посвященные инфекциям.

**Угрожающие состояния с поражением кожи** см. главу о поражениях кожи.

**Острые психические нарушения** см. соответствующую рубрику в первых 16 главах.

**Попытка самоубийства** см. главу 12.

**Помрачение и потеря сознания** см. главу 6 и последующие разделы.

**Вторичная сердечная смерть без предвестников** см. раздел 51.4.

### 51.1 Острая потеря сознания неизвестной этиологии

При острой потере сознания требуется срочная диагностика. В большинстве случаев в педиатрической практике для этого нет возможности, поэтому неизбежна срочная госпитализация.

В случае неясной этиологии наиболее важны следующие исследования: точный анамнез, общий и неврологический статус, артериальное давление, глазное дно, исследование мочи (белок, ацетон, глюкоза, осадок), крови (сахар, остаточный азот, кислотно-основное состояние по шкале Аструп, иногда карбоксигемоглобин), ликвора, ЭЭГ, рентгенография, сонография и компьютерная томография черепа.

Уточнение причины внезапной потери сознания облегчается при сопоставлении некоторых комбинаций немногих легко выявляемых симптомов.

**Острое начало с лихорадкой** характерно для острых инфекций, для энцефалита: в сочетании с плеоцитозом в ликворе (непостоянный признак) и замедлением волн на ЭЭГ; для токсико́за, энцефалоэнтерита: в сочетании с бледностью, небольшим пульсовым давлением, ацидозом и дизритмией на ЭЭГ; для сепсиса и тяжелой токсемии: в сочетании с бледной или синюшной кожей (иногда с экзантемой), гипотензией, иногда с лейкоцитозом, увеличением селезенки, протеинурией и эритроцитурией.

**Приступ судорог или падение и иногда рвота**, особенно в сочетании с предшествовавшей **церебральной патологией** или с остро развившимися параличами, указывают на интракраниальные процессы, на церебральный припадок: при отсутствии лихорадки, с прямыми указаниями на ранее имевшееся церебральное поражение и судорожную активность на ЭЭГ; на острую детскую гемиплегию: картина внезапного паралича в сочетании с глазными симптомами (анизокория, кровоизлияния в сетчатку); на опухоль мозга: в сочетании с застойными дисками зрительного нерва и расхождением швов черепа; на абсцесс мозга, кровоизлияние в мозг: в сочетании с лихорадкой или видимыми повреждениями кожи либо с общей кровоточивостью, кровянистым ликвором, иногда с очаговой неврологической симптоматикой; на ушиб и сотрясение мозга: в сочетании с признаками несчастного случая, иногда с переломом черепа.

**Рвота, недостаточность кровообращения, иногда необычный запах** заставляют думать об обменных нарушениях, о диабетической коме: в сочетании с запахом ацетона, замедленным дыханием, иногда покраснением лица, как при лихорадке, с сахаром и ацетоном в моче, гипергликемией, ацидозом; о гипогликемическом шоке: в сочетании с бледностью, тахикардией, следами инъекций, иногда сведениями о диабете в анамнезе, гипогликемией; о коме при тяжелой ацетонемической рвоте: в сочетании с тяжелым эксикозом, запахом ацетона, ацидозом, электролитными нарушениями, гипогликемией; о пилоростенозе, пилорической коме: у детей раннего грудного возраста в сочетании с нормальной температурой тела, упорной рвотой струей, алкалозом, потерей электролитов; о печеночной коме: в сочетании с бледностью или желтухой, иногда кровоточивостью, экзантемой, ацетоном в моче, ацидозом в крови, с повышением уровня билирубина и активности аминотрансфераз; об уремической коме: в сочетании с протеинурией, азотемией, ацидозом, иногда эритроцитурией, гипертензией и отеками; о псевдоуремии: в сочетании с отеками, гипертензией и эритроцитурией, иногда застойными дисками зрительного нерва и приступами судорог.

**Бледность кожи с синюшным оттенком, гипотония с малым пульсовым давлением** характерны для острого тяжелого гипоксемического состояния, для острой анемии: диспноэ в сочетании с тяжелым наружным или предполагаемым внутренним кровотечением либо с острой желтухой; для кардиальной патологии: диспноэ в сочетании с ацидозом, патологическими сердечными шумами, увеличением сердца, застойной печенью, ацидозом; для легочной недостаточности: диспноэ в сочетании с цианозом, иногда асимметричными движениями грудной клетки, патологическими изменениями на рентгенограммах, ацидозом; для недостаточности пери-

ферического кровообращения: в сочетании с общей слабостью, сонливостью, отсутствием судорог, без патологического запаха.

**Вначале совсем непонятная ситуация** (иногда в сочетании с рвотой, судорогами, необычным запахом) может быть в следующих случаях.

Случайное отравление: нередко в сочетании с бледностью, цианозом или необычным запахом, изменением величины зрачков (чаще расширение), быстрым ритмом на ЭЭГ, с подозрением на доступность для ребенка ядовитых веществ.

Злоупотребление наркотиками: в сочетании со следами инъекций, иногда с внешними признаками заброшенности, дистрофией, указанием на подозрительные контакты.

**Развернутая дифференциальная диагностика при потере сознания см. главу 6.**

## 51.2 Отравления, пищевые и другие экзогенные интоксикации

По данным статистики, на первом месте среди причин смерти в детском возрасте стоят несчастные случаи и отравления (они составляют более  $\frac{1}{3}$  всех случаев смерти у детей). За ними следуют злокачественные опухоли и лейкозы, а затем инфекционные болезни.

В **неясных ситуациях** статистические данные помогают сделать определенные предположения. Различают активное или пассивное поведение ребенка при отравлении. Активное поведение вначале проявляется как игра и желание все брать в рот, как любопытство, желание узнать, «что из этого получится», вплоть до неосознанного самоубийства. Пассивная зависимость существует при воздействии химических факторов окружающей среды — от угара из-за неисправной печи до ядовитых промышленных газов в атмосфере или дефектного хлорирования воды в плавательных бассейнах, при пищевых отравлениях (грибы, сальмонеллы, токсины) и преступно-насильственном воздействии (намеренные повреждения вплоть до смертельных).

Мальчики страдают чаще, чем девочки. Максимум поражений приходится на возраст до 5 лет с пиком от 2 до 3 лет. Наиболее частые причины отравлений суммированы на рис. 573. Ядовитые вещества дети чаще достают из флаконов (обычно с яркими привлекательными этикетками), кувшинов, канистр и стаканов (жидкие вещества), реже из ведер, коробок, мешков (сухие вещества). Яды дети могут обнаружить на столе, на земле, на полках (рис. 574), нередко в условиях небрежного их хранения. Несчастные случаи в домашних условиях происходят чаще зимой и весной. Отравления ядовитыми растениями возникают преимущественно летом и ранней осенью.

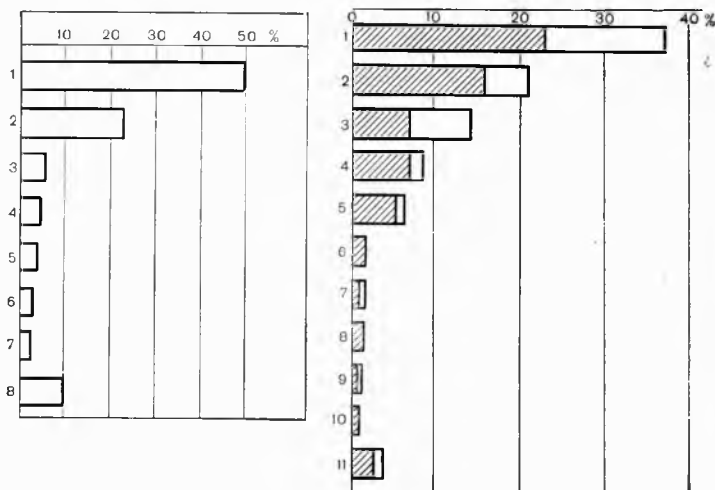


Рис. 573. Экзогенные отравления у детей разными ядами (в процентах).

1 — лекарственные средства; 2 — моющие и очищающие средства; 3 — растения, ягоды, грибы; 4 — гербициды, крысиный яд; 5 — кислоты, щелочи; 6 — сигареты; 7 — алкоголь; 8 — другие яды.

Рис. 574. Места приема яда при экзогенных отравлениях у детей (в процентах).

1 — кухня; 2 — спальная комната; 3 — ванная; 4 — жилая комната; 5 — вне дома; 6 — веранда; 7 — погреб; 8 — столовая; 9 — передняя; 10 — гараж; 11 — другие помещения. Светлая часть прямоугольников означает хранение яда в неподходящем месте.

**Факторы, зависящие от возраста, выдвигают на первый план следующие соображения.**

У ребенка первого года жизни следует предполагать прежде всего передозировку лекарственных средств. Легкомысленные или сверхзаботливые родители могут дать ребенку необдуманно высокие дозы противокашлевых или седативных препаратов.

Ребенок в возрасте от 2 до 4 лет чаще сам принимает плохо хранящиеся ядовитые средства домашнего обихода, медикаменты, сигареты, различные ягоды. Иногда во время игры в доктора старшие дети могут прописать младшим вредные вещества.

Дети школьного возраста медикаменты, различные вещества или ядовитые плоды принимают намеренно из-за любопытства, или во время игры, либо желая угодить или напугать.

У детей в возрасте старше 9 лет следует в первую очередь думать о наркомании, ингаляции («нюханье») органических растворителей или о попытке самоубийства.

### 51.2.1 Подозрительные на отравление признаки

Предположение об экзогенном отравлении возникает на основании следующих наблюдений: если здоровый ребенок внезапно лишается способности передвигаться (шатается) или даже теряет сознание, если на губах или слизистой оболочке рта ребенка видны следы химического ожога, если ребенок застигнут во время игры с медикаментами и в его руках только пустая упаковка от них. Необходимо немедленно решить вопрос, есть отравление или нет. Ожидание может закончиться смертью ребенка.

Часто первыми ранними признаками многих экзогенных интоксикаций являются прежде всего **неспецифические симптомы**: тошнота, рвота, бессознательное состояние или возбуждение. Специфические для отдельных отравлений симптомы возникают относительно поздно (табл. 124).

Подозрительные на наркоманию моменты см. в табл. 32, подробную характеристику некоторых наркотических веществ см. в табл. 31.

### 51.2.2 Мероприятия при отравлениях

С самого начала необходимо решить 5 важных вопросов и в последующем исходить именно от них: какое вещество, сколько его принято, когда принято, возраст ребенка, его состояние, а также какова адекватность состояния и поведения, есть ли судороги, рвота, каков цвет кожи.

Дети с признаками отравления или с подозрением на него ни в коем случае не должны дожидаться приема. Весь медицинский персонал, начиная от дворника и швейцара, должен знать, что такого ребенка необходимо немедленно доставить в кабинет и вызвать к нему врача.

При **неотложном ориентировочном обследовании** выявляют окраску кожи, состояние дыхания, сознания (рис. 575), пульс, артериальное давление, речь, температуру тела, возможные судороги или готовность к ним.

**Особое внимание** обращают на необычный запах тела и белья, пятна на одежде и коже, которые может оставить проглоченное ребенком вещество; остатки рвотной массы на белье или одежде ребенка, на упаковку принятого вещества, например, упаковку медикаментов. Все выделения пострадавшего необходимо направить для исследования на ядовитые вещества (моча, фекалии, рвотные массы, а также выпавшие волосы).

В **подробном обследовании** пострадавшего решающее значение имеют прежде всего общий и неврологический статус, измерение артериального давления, исследование мочи (ацетон, белок, глюкоза, осадок, уробилиноген), крови (сахар, мочевины, остаточный азот, креатинин, исследование на аппарате «Микро-Аструп»). В дальнейшем на содержание принятого яда

Таблица 124. Направляющие симптомы при отравлениях и поражениях

Симптомы	Причины
<p><b>Кожа</b> Изнуренный вид Одутловатый вид Покраснение</p>	<p>Многие тяжелые отравления в терминальной стадии Отравление снотворными, укусы насекомых Атропин, алкоголь, бор (соли и растворы бора), бром, кокаин, скополамин (кожа ярко-красная), окись углерода (кожа вишнево-красная), галлюциногены (ЛСД, ДОМ), укусы насекомых</p>
<p>Бледно-синяя кожа Цианоз</p>	<p>Барбитураты, морфин и его производные, передозировка дигиталиса Анестезин, цианиды (горький миндаль, средства для чистки серебра), E 605, нитриты, нафталин, хлорат калия, фенацетин (только в раннем грудном возрасте), хлорамфеникол (только в раннем грудном возрасте)</p>
<p>Бледность без анемии</p>	<p>Алкоголь, кокаин, никотин, производные фенотиазина, змеиный яд</p>
<p>Бледность из-за анемии</p>	<p>Бензол, хроническое отравление свинцом, фенацетин, фенотиазин и его производные, анилин</p>
<p>Влажная кожа</p>	<p>Алкоголь, кокаин, салицилаты, ядовитые грибы, содержащие мускарин, галлюциногены (ЛСД, ДОМ, мескалин), опиаты и опиатная абстиненция, героин</p>
<p>Желтуха</p>	<p>Фенотиазин, хлорат (бертолетова соль) и перманганат калия, фосфор, ядовитые грибы</p>
<p>Сухость кожи и слизистых оболочек</p>	<p>Антигистаминные средства, атропин, производные фенотиазина, опиаты в сочетании с атропином или скополамином</p>
<p>Экзантема</p>	<p>Многочисленные медикаменты (антипиретики, пенициллин и его аналоги, антиэпилептические средства и др.) Электротравма</p>
<p>Электрические метки</p>	
<p>Инъекции</p>	<p>Больные диабетом (гипогликемический шок), наркоманы</p>
<p>Следы укусов, раны</p>	<p>Укусы змей и животных, больных бешенством</p>
<p>Ранения, гематомы</p>	<p>Вторичные механические повреждения в состоянии алкогольного опьянения, в наркотическом состоянии, после электротравмы (падение)</p>
<p>Ожоги губ, шеи, языка</p>	<p>Щелочи, кислоты, моющие средства, калия перманганат, сульфат меди, формалин, фенол, метальдегид</p>
<p>Выпадение волос</p>	<p>Колхицин, таллий (крысиный яд), цитостатические средства (эндоксан, винкристин)</p>
<p>Слюнотечение</p>	<p>Барий, свинец, ботулизм, E 605, фториды, щелочи, ядовитые грибы, содержащие мускарин (мухоморы), никотин, пилокарпин, ртуть; клоназепам (ривотрил)</p>
<p>Помрачение сознания вплоть до комы</p>	<p>Барбитураты и другие снотворные, этиловый спирт, метиловый спирт. E 605, окись углерода, производные морфина (у грудных детей отравление молоком матери, страдающей наркоманией), нитросоединения, некоторые психотропные и антиэпилептические средства, инсулиновый шок; ядовитые грибы; белена, белладонна (атропин), аконитин; электротравма, токсикомания. При интенсивном нюханье потеря сознания может быть вызвана гипоксией вследствие удушения при дыхании в пластиковом пакете</p>
<p>Состояние возбуждения</p>	<p>Алкоголь, атропин (красавка, белена, дурман), бензин, бензол, бор (в том числе в компрессах), коффеин, ди-</p>

Симптомы	Причины
	<p>гиталис, наркотики, психотропные и антиэпилептические средства, салицилаты, ртуть, скополамин, векамины (первитин, бензедрин), риталин; галлюциногены ЛСД, ДОМ, мескалин), гашиш, марихуана, героин, кокаин; нюханье эфира, бензина, ацетона, трихлорэтилена, растворителей красок, лаков, клея; ядовитые грибы, инсектициды (ДДТ, гексахлоран и др.).</p> <p>Синдром абстиненции у новорожденного, если мать пользовалась героином или антиэпилептическими средствами.</p>
<b>Судороги</b>	<p>Острый абстинентный синдром</p> <p>Аналептики, стрихнин; анилин, мышьяк, соединения синильной кислоты (цианиды), свинца, бора, фтора, инсектициды, метиловый спирт, метальдегид, сантонин и препараты пиперазина (антигельминтные средства), алкалоиды раувольфии, антиревматические (бутазолдин, амидопирин, салицилаты), некоторые антиэпилептические средства, изонназид (тубазид, фтивазид); красавка, дурман, белена (атропин), ядовитые грибы; незрелые зеленые ягоды паслена.</p> <p>У новорожденных абстинентный синдром, если мать пользовалась героином или антиэпилептическими средствами</p>
<b>Нарушения дыхания</b>	
Дыхание	Ацидоз, отравление салицилатами, барбитуратами, метанолом (метиловым спиртом)
Куссмауля	Барбитураты или другие снотворные, окись углерода, двуокись углерода, производные морфина; цитизин.
Дыхание	Многие другие отравления в терминальной стадии
Чейна—Стокса	Цианиды (соединения синильной кислоты), нитросоединения и nitрогазы, аммиак, хлор; Е 605 (в поздней стадии). Последствия аспирации или бронхопневмонии при отравлении средствами для полоскания, керосином, бензином, бензолом, скипидаром, снотворными, атропином (красавка, белена, дурман)
Диспноэ, тахипноэ	Алкоголь, ацетон (также диабетическая кома, ацетонемическая рвота, ацидоз), керосин, бензин, скипидар, другие органические растворители (нюханье!), хлор, дым, нафталин, фосфор (чесночный запах), трихлорэтилен, цианиды (запах горького миндаля)
<b>Необычный запах</b>	
<b>Глазные симптомы</b>	
Широкие зрачки	Атропин (красавка, белена, дурман), кокаин, ботулинический токсин, действие снотворных в IV стадии наркоза, некоторые психотропные и антиэпилептические средства; бензедрин; галлюциногены (ЛСД, ДОМ, мескалин), гашиш, марихуана (индийская конопля); инсектициды (ДДТ, гексахлоран и др.)
Узкие зрачки	Морфин и его производные, кодеин, мускарин (отравление грибами), пилокарпин, Е 605, никотин, барбитураты и другие седативные средства в III наркотической стадии; незрелые зеленые ягоды паслена
<b>Нарушения аккомодации</b>	Ботулизм
Птоз	Ботулизм, таллий (крысинный яд), хинин, фториды



Симптомы	Причины
Амавроз	Метиловый спирт, таллий, экстракт мужского папоротника
Экстрапирамидные нарушения (дискинезии)	Психотропные средства (омка, психвил, паспертин, галоперидол и др.). Дифференциальная диагностика — быстрое улучшение после внутривенного введения акинетона (противопаркинсоническое средство)
Параличи	Ботулизм, таллий, хроническое отравление свинцом, аконитин
Рвота	Симптом многих отравлений: алкоголь, алкалоиды, бензин, бензол, ботулизм, колхицин, щелочи, кислоты, хлорид цинка, метальдегид; грибы; ракитник. Моющие средства (большая опасность аспирации из-за обильного образования пены)
Кровавая рвота Понос	Кислоты, щелочи, хлорид цинка Те же средства, что вызывают рвоту. Кроме того, никотин, фенолфталеин, передозировка различных слабительных средств
Боль в животе	Причины те же, что при поносе и рвоте. Колики при отравлении барием, свинцом, колхицином, метальдегидом, таллием, хлоридом цинка
Изменения мочи Протеннурия	Частый симптом, прежде всего при отравлении нафталином, салицилатами, скипидаром, борной кислотой, сульфатом меди, метальдегидом, ядовитыми грибами
Повышение уровня уробилиногена, билирубинурия Глюкозурия	Алкоголь, фенацетин, четыреххлористый углерод, трихлорэтилен, ядовитые грибы
Гематурия, гемоглобинурия Олигурия, анурия	Прежде всего при отравлении окисью углерода, скипидаром
Гематурия, гемоглобинурия Олигурия, анурия	Анилин, мышьяк, бор, хлорат калия, нафталин, салицилаты, эндоксан
Олигурия, анурия	Мышьяк, свинец, формалин, калия хлорат, нафталин, салициловая кислота, четыреххлористый углерод, ртуть, гликоль, ядовитые грибы, сульфаниламиды, гентамицин, канамицин
Атаксия	Алкоголь, хроническое отравление свинцом, препараты пиперазина, ДДТ, Е 605, снотворные, некоторые антиэпилептические и психотропные средства (омка, психвил); гашиш, марихуана
Изменения пульса Тахикардия	Анилин; атропин, кокаин, окись углерода, дигиталис; каннабис (индийская конопля), галлюциногены, опиаты; передозировка инсулина
Брадикардия	Алкоголь, дигиталис (вначале), барий, хроническое отравление свинцом, хинин, Е 605; галлюциногены (очень большие дозы)
Аритмия Сосудистый коллапс	Аконитин (аконит), дигиталис Многочисленные отравления с прогрессирующими нарушениями, прежде всего аконитином, хлором, мускарином, никотином. При нюханье — вещества, вызывающие возбуждение, названные в соответствующем разделе таблицы. Синдром острой абстиненции у наркоманов

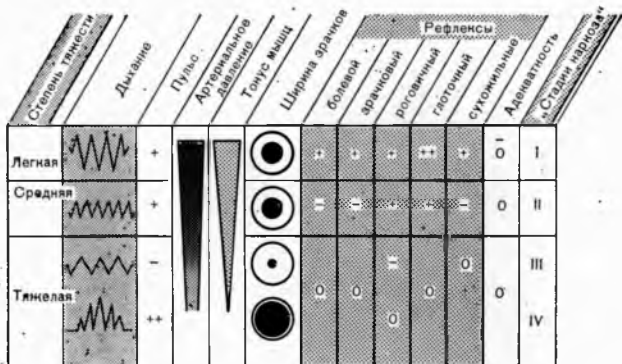


Рис. 575. Степень нарушения сознания на примере интоксикации барбитурами и седативными средствами: (+) — нормальные показатели; (++) — повышенные показатели (-) — сниженные показатели; 0 — отсутствие функции.

(предполагаемого или определенного) исследуют рвотную массу, кровь, мочу, фекалии.

**Ориентировочные исследования** при определенных обстоятельствах могут быть очень информативными. Так, таблетки или их остатки (например, бромсодержащие снотворные) при рентгенологическом исследовании можно обнаружить в желудке или кишечнике. Быстрые волны на ЭЭГ (бета-активность) могут указывать на отравление барбитурами; при энцефалите, напротив, разряды медленных волн. При отравлении дымом и газом спектральное исследование обнаруживает в гемолизированной крови пострадавших характерные для метгемоглобина и карбоксигемоглобина полосы поглощения. При отравлении салицилатами моча после добавления раствора трихлорида железа окрашивается в красно-коричневый цвет (предварительно мочу подкислить и прокипятить для удаления кетоновых тел).

## 51.3 Электротравма

### 51.3.1 Внешние обстоятельства электротравмы

**Поражение током высокого напряжения.** Почти всегда можно выявить прямой или непрямой контакт с проводами высокого напряжения (ведущие стержни, переброшенная проволока, намкнувший воздушный змей, мочеиспускание с моста на провода).

**Поражение током низкого напряжения** почти всегда происходит в домашних условиях или в отцовских мастерских. Источ-

ником служат неисправные лампы, провода, дефектные электрогенераторы, неподходящий двухполюсный удлинительный кабель. Обычные розетки, штепсели, удлинители могут стать источником электротравмы, когда маленькие дети всовывают в них металлические предметы, кончик языка, когда в них проникают слюна, слезы, выделения из носа.

**Удар молнии.** Несчастные случаи, вызванные ударом молнии, связаны с зарядом атмосферного электричества (гроза).

### 51.3.2 Действие электротока

Влияние электрического тока на организм зависит от силы тока, площади соприкосновения с ним и продолжительности воздействия. Прохождение электротока вдоль тела более опасно, чем в поперечном направлении.

**Сила тока в человеческом теле** определяется по формуле: сила тока = напряжение/сопротивление. Она зависит от электрического напряжения в источнике тока: высокое напряжение 500—1000 В и более; низкое напряжение 100—250 В и от сопротивления человеческого тела: сопротивления кожи (обычно высокое, снижается при ожогах; нежная кожа ребенка оказывает меньше сопротивление току, чем грубая кожа взрослых), сопротивления костной ткани (весьма высокое), сопротивления мышц (незначительное).

**Острое регионарное воздействие** электрического тока выражается следующими признаками.

Наружные ожоги кожи и более глубоких тканей из-за термического влияния электрического разряда (рис. 576).

Образование джоулева тепла при прохождении тока через ткани (главным образом в коже и скелетных мышцах) и как следствие этого некрозы (электрические метки на коже, ожоги поверхности кожи, см. рис. 576; распространенное тяжелое разрушение мышц—миолиз, гемолиз). Особенно опасна электротравма для почек: электрокраш-синдром с анурией и метаболическим ацидозом, смерть от анурии.

Нарушение деятельности сердца при прохождении через него электротока: ток низкого напряжения в  $2/3$  случаев вызывает мерцание желудочков (чаще необратимое), в  $1/3$  случаев — резкую брадикардию вплоть до асистолии (своевременный массаж сердца часто дает хороший эффект), ток высокого напряжения обуславливает асистию с последующей длительной аритмией.

Потеря сознания вследствие прекращения кровообращения, или локального ожога (при электротравме головы), или удара при падении, которая может продолжаться сутками.

Механические повреждения (ранение мягких тканей, внутренних органов, переломы костей) возникают иногда в результате падения или некоординированных резких сокращений мышц.

Рис. 576. Множественное термоэлектрическое поражение кисти у мальчика 10 лет при контакте с электросетью напряжением 220 в (неисправная ночная лампа).

Глубокий некроз и частично отслоившиеся пузыри на сгибательной поверхности пальцев. Большая метка тока на ладони у основания IV пальца. Дефект эпидермиса с зоной покраснения (в рамке).



#### 51.4 Внезапная необъяснимая смерть

Внезапная необъяснимая смерть ребенка (SIDS—sudden infant death syndrome)—потрясающее событие, древнее как человечество. Тем не менее его пытаются объяснить каждый раз в соответствии с пониманием проблемы, соответствующим своему времени, и с учетом новых причинных факторов. Так, в настоящее время обсуждаются вредные факторы окружающей среды, как десятилетия назад обсуждались инфекционные причины. Однако и теперь, как раньше, нет уверенности в том, что в каждом конкретном случае дано точное или хотя бы приблизительное заключение о причине смерти, хотя по семейным или юридическим обстоятельствам это имеет важное значение. Врач, вызванный в подобных случаях, только констатирует смерть от неизвестной причины и направляет на патологоанатомические и патофизиологические исследования в рамках судебной медицины.

**Обстоятельства внезапной смерти ребенка.** Смерть во время сна встречается чаще всего. Утром мать находит ребенка в постели уже мертвым с трупными пятнами, нередко в положении на животе, лицом вниз, часто со следами рвоты, вследствие чего, как правило, предполагают удушение рвотными массами.

**Внезапная смерть.** Ребенок внезапно падает без внешних драматических проявлений: тяжелый прерывистый вдох, затем остановка дыхания, цианоз, остановка сердца.

Легкие судорожные движения в финале катастрофы. Непроизвольные мочеиспускание и дефекация.

**Скоротечное наступление смерти.** У ребенка внезапно возникают беспокойство, признаки внутреннего страха, частое глубокое дыхание, нередко рвота, приступы судорог, могут быть высокая или очень высокая температура и пронзительный крик.

**Научные исследования,** проведенные в последние годы, хотя не позволяют объяснить каждый отдельный случай внезапной смерти, могут дать некоторые опорные пункты для понимания и трактовки подобных ситуаций.

Чаще синдром внезапной смерти регистрируется у грудных детей в возрасте до 1 года, реже у детей в возрасте до 2 лет, более часто у мальчиков. Немаловажное значение имеют сезонные и временные факторы. Необъяснимая смерть у детей чаще бывает в зимнее время года и в последние дни недели.

**Как главные или сопутствующие причины** внезапной смерти ребенка согласно накопленному опыту обсуждаются следующие проявления.

Воспалительные процессы, прежде всего в дыхательных путях и легких; особенно интерстициальная пневмония, затем инфекции желудочно-кишечного тракта, средний отит, лимфатический статус, а также вирусные и бактериальные инфекции с возможной бурной интоксикацией. Из инфекций, поражающих дыхательную систему, следует назвать прежде всего вирусы и микоплазмы, из бактериальных инфекций — стафилококки, из кишечных инфекций — кишечную палочку, клебсиеллы, стафилококки, стрептококки и других возбудителей, образующих энтеротоксины.

Аллергические реакции.

Обменные нарушения: повышение уровня глюкозы в крови, глюкозурия и, наоборот, гипогликемия; поражения печени, отек мозга, рахит и рахитические нарушения обмена.

Удушение грудного ребенка, когда он лежит в положении на животе или заползает под одеяло в постели родителей.

Нарушение регуляции дыхания во время сна. Дыхание детей грудного возраста даже во время физиологического сна с быстрым движением глаз (БДГ-сон) может приобретать характер дыхания Чейна—Стокса, при этом удлинение пауз между дыхательными движениями приводит к гиповентиляции альвеол и к центральной гипоксии. Опасность апноэ во сне возрастает при нарушении проходимости носовых ходов, например, из-за насморка. Дети грудного возраста в фазе БДГ-сна плохо адаптированы к дыханию через рот.

Пороки развития сердца и крупных сосудов, мозга, органов дыхания, оставшиеся недиагностированными.

Опухоли мозга, пороки развития мозга, гидроцефалия ранее не диагностированные.

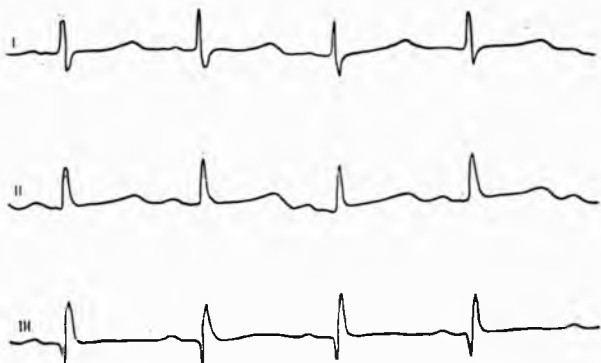


Рис. 577. QT-синдром (синдром Романо — Уорда).

Увеличение относительной продолжительности QT (120%) у грудного ребенка в возрасте 3 мес. Признаки глухоты отсутствуют.

Последствия несчастного случая или жестокого обращения, прежде всего это черепно-мозговая травма с переломом костей и кровоизлиянием в мозг. Наиболее трудно доказуемый способ жестокого обращения с ребенком — его встряхивание.

Преступные действия типа внешнего насилия, отравления или удушения (например, намеренное удушение в постели) см. также предыдущий раздел.

Нарушения сердечного ритма. Убедительным доказательством данного механизма наступления смерти могут быть только морфологические изменения сердца, особенно его проводящей системы. Помимо этого, асистолия нередко возникает в результате мерцания желудочков, при этом следует думать прежде всего о QT-синдроме (рис. 577).

Важное значение имеют информация и наблюдения врача, ранее осматривавшего ребенка. Очень часто состояние здоровья ребенка за день до его смерти было не таким хорошим, как вначале казалось окружающим. Углубленный анамнез выявляет такие нарушения, как насморк, кашель, лихорадку, отказ от еды, диарею или судороги. Важны разные осложняющие моменты во время родов, например, двойня, преждевременные роды, применение щипцов, кесарево сечение и иные перинатальные факторы риска. Однако и они не позволяют объяснить причину внезапной смерти ребенка. Употребляемое в таких случаях определение «среди полного здоровья» правильнее формулировать следующим образом: «Предшествующее состояние ребенка удовлетворительно установить не удалось». При подобной неуверенности важно обращать внимание на признаки неблагополучия в семье: изменения на теле ребенка в результате внешних воздействий, признаки возможно имевшегося ра-

нее повышения температуры (измерение температуры в прямой кишке), признаки отравления (следы на губах, во рту, рвотные массы, запах), отголоски семейных ссор и противоречивые сведения.

## 52. Таблицы и рисунки для определения физиологических и патологических параметров

Нормальная миелограмма в разных возрастных группах (рис. 578).

Физиологические типы гемоглобина в разных возрастных группах (табл. 125).

Средние нормальные показатели клеток крови у детей (рис. 579). Клетки крови, нормальные показатели и пределы их колебаний (табл. 126).

Частота дыхания, пульса и артериального давления в зависимости от возраста (табл. 127). Диурез у детей (табл. 128).

Электролиты пота у детей разного возраста (табл. 129).

Инкубационный период наиболее важных инфекционных болезней (табл. 130). Болезни со специфическими биохимическими показателями (табл. 131).

Развитие скелета кисти у детей (рис. 580).

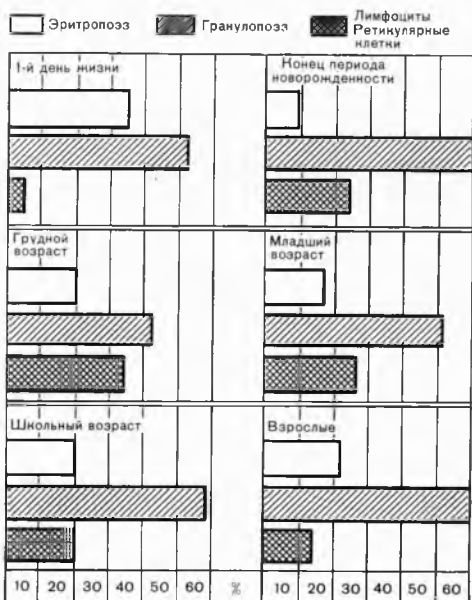


Рис. 578. Нормальные показатели миелограммы в разных возрастных группах. Лимфоциты и лимфоидные ретикулярные клетки объединены в связи с их морфологическим сходством.

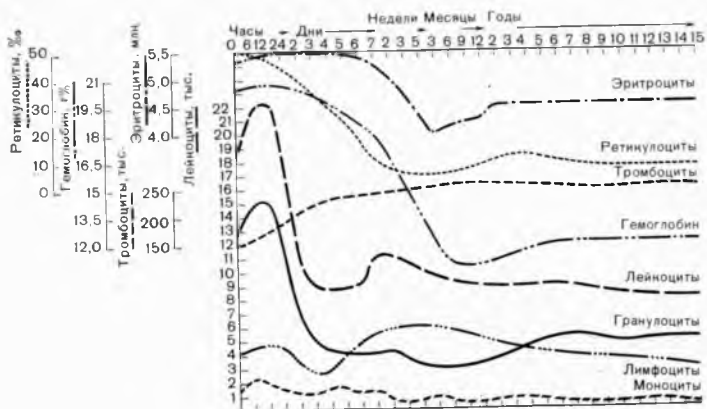


Рис. 579. Возрастная динамика средних нормальных показателей клеток крови у детей.

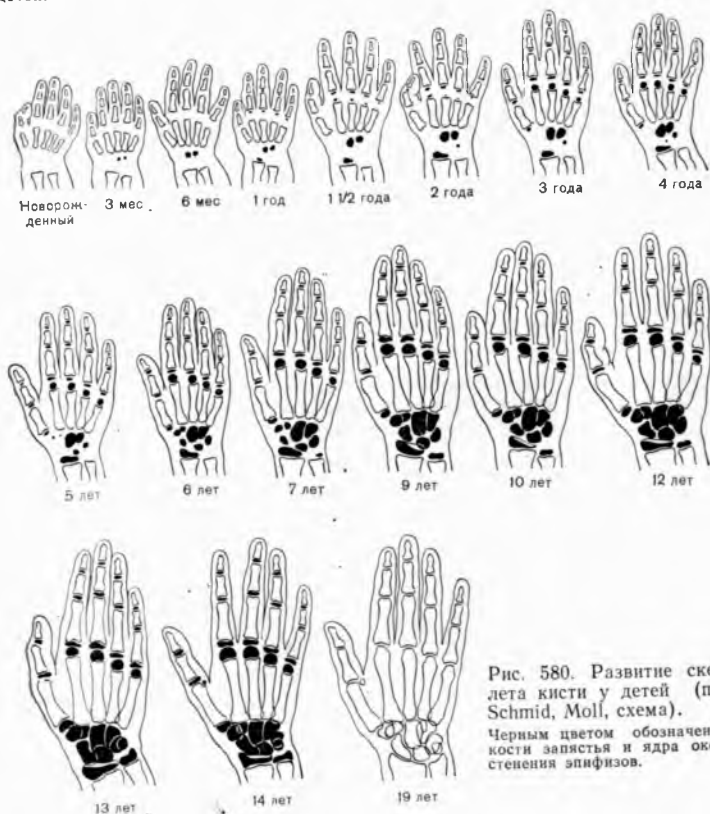


Рис. 580. Развитие скелета кисти у детей (по Schmid, Moll, схема).  
 Черным цветом обозначены кости запястья и ядра окостенения эпифизов.



Т а б л и ц а 125. Физиологические типы гемоглобина в разных возрастных группах (в процентах)

Возраст	HbA <sub>1</sub>	HbA <sub>2</sub>	HbF
Новорожденные (доношенные)	20—40	0,03—0,6	60—80
2 мес	40—70	0,9—1,6	30—60
4 мес	80—90	1,8—2,9	10—20
6 мес	93—97	2—3	1—5
1 год	97	2—3	0,4—2
5 лет и старше	97	2—3	0,4—2

Т а б л и ц а 126. Нормальные возрастные показатели гемоглобина и клеток крови (предел колебаний)

Показатели	Новорожденные	Грудной возраст	Младший детский возраст	Школьный возраст	Взрослые
Гемоглобин, г%	22—19	16—11	13—14	13—15	14—16
Эритроциты, млн	6—5	5—4	4—4,5	4—5	4,5—5
Ретикулоциты, ‰	40—60	5—10	5—10	5—10	5—10
Среднее содержание гемоглобина в эритроците, пг	38	33—26	27—25	27—28	27—35
Средний объем эритроцитов, мкм <sup>3</sup>	80—90	70—80	80	80	80
Диаметр эритроцитов, мкм	8,6	7,6	7,4	7,4	7,5
Лейкоциты, тыс.	30—15	12—8	8—10	7—9	5—8
Эозинофилы, %	2—4	2—5	2—5	2—5	2—5
Сегментоядерные, %	70—50	20—40	40—50	50—60	60—70
Моноциты, %	3—12	5—15	4—8	4—8	4—8
Лимфоциты, %	35—25	50—70	40—50	30—40	25—35
Тромбоциты, тыс.	100—150	250—400	250—400	250—400	250—400
Гематокрит, об%	56—49	35—47	36—37	39—40	36—50

Т а б л и ц а 127. Частота дыхания, пульса и показатели артериального давления (систолическое/диастолическое) в зависимости от возраста

Возраст	Дыхание	Пульс*	Артериальное давление
Недоношенные	40—60	100—130—180	80/45
Новорожденные	38—42	80—120—170	80/45
3 мес	30—35	80—120—160	90/50
6 мес	24—29	80—120—160	90/55
1 год	23—24	80—120—160	90/55
5 лет	18—22	80—100—120	70—105/40—75
15 лет	16—18	60—75—90	85—130/50—85
Взрослые	16—18	60—70—80	90—140/60—90

\* Курсивом отмечены средние показатели пульса.

Таблица 128. Суточный и часовой диурез у детей в миллилитрах

Возраст	Суточный диурез	Часовой диурез
До 2 дней	30—60	2
3—10 дней	100—300	8
10 дней—2 мес	250—450	15
2—12 мес	400—500	18
1—3 года	500—600	22
3—5 лет	600—700	27
5—8 лет	650—1000	34
8—14 лет	800—1400	46
Старше 14 лет	1000—1600	50

Таблица 129. Электролиты пота у детей разного возраста

Возраст	Натрий, ммоль/л
Новорожденные	До 80
Грудной	4—20
Младший	6—40
Школьный	7—50
Подростки	7—50
Взрослые	9—70
Явно патологические показатели	Свыше 70

Таблица 130. Инкубационный период наиболее важных инфекционных болезней

Болезнь	Инкубационный период, дни	Болезнь	Инкубационный период, дни
Ботулизм	3—6	Инфекционный мононуклеоз	5—14
Дифтерия	3—5	Паратиф	3—7
Эпидемический энцефалит	6—8	Эпидемический паротит	14—21
Рожа	1—4	Коклюш	7—14
Внезапная экзантема	3—7	Плевродиния	2—14
Сыпной тиф	9—11	Полиомиелит	7—14
Газовая гангрена	$1\frac{1}{2}$ —4	Орнитоз (пситтакоз)	7—14
Гонорея	1—4	Лихорадка Ку	3—12
Грипп	1—3	Краснуха	14—21
Вирусный гепатит А	15—42	Бактериальная дизентерия	1—7
Герпангина	2—4	Сальмонеллезные гастроэнтериты	$1\frac{1}{4}$ —3
Простой герпес	4—6	Скарлатина	1—7
Болезнь кошачьей царапины	10—12	Столбняк	1—180
Колиэнтерит грудных детей	2—10	Токсоплазмоз	7—9
Лептоспирозы	6—14	Трихинеллез	3—30
Приобретенный сифилис	17—28	Туберкулез	28—42
Бешенство	5—60	Тиф брюшной	7—21
Корь	9—11	Оспа натуральная	5—17
Менингококковый менингит	4—5	Оспа ветряная	11—28
		Herpes zoster	7—16

Таблица 131. Специфические биохимические и иммунологические\* показатели при некоторых заболеваниях

- Абеталипопротеинемия:** снижен уровень холестерина и  $\beta$ -липопротеинов в крови
- Адреногенитальный синдром врожденный:** повышен уровень 17-ОКС, прегнантриола, прегнантриолона в моче и 17-гидроксипрогестерона в крови
- Болезнь «моча с запахом кленового сиропа»:** повышен уровень лейцина, изолейцина и валина в крови и моче, ферментный дефект фибробластов
- СПИД (синдром приобретенного иммунодефицита):** HTLV-III-антитела в крови (human T-cell lymphotropic virus)
- Акродерматит энтеропатический:** снижен уровень цинка в крови
- Альбинизм:** изменена активность тирозиназы (тирозиназонегативный или тирозиназопозитивный альбинизм)
- Алкаптонурия:** темное окрашивание мочи после ее подщелачивания и стояния на свету, положительная редукционная проба (гомогентиизиновая кислота)
- Аллергия:** повышен уровень IgE — положительный радиоаллергосорбентный тест (RAST), положительная реакция Кумбса
- Дефицит  $\alpha_1$ -антитрипсина:** электрофорез белков сыворотки крови и определение отдельных белков
- Амебиаз (амебная дизентерия):** РСК, ИФТ, реакция непрямой гемагглютинации (но самая достоверная диагностика — бактериологическое исследование кала)
- Амилоидоз:** тканевая дистрофия (гистологическое исследование)
- Анемия гемолитическая:** электрофорез гемоглобина, тест Кумбса, снижен уровень гаптоглобина, повышено содержание железа в сыворотке и непрямого билирубина
- Ботулизм:** обнаружение токсина в опыте на животных
- Бруцеллез (мальтийская лихорадка, болезнь Банга):** реакция агглютинации (Райта)  $>1:100$ , РСК (динамика титра)
- Холера:** реакция специфической агглютинации
- Лимфоцитарный хориоменингит:** РСК (динамика титра)
- Диабетическая кома:** метаболический ацидоз, гипергликемия, гипокалиемия
- Печеночная кома:** повышены уровень билирубина, аммиака, активность аминотрансфераз в крови, особенно АЛАТ, снижена свертываемость крови
- Пилорическая кома:** метаболический алкалоз, снижен уровень калия и хлоридов в крови, повышен уровень мочевины и креатинина
- Уремическая кома:** повышено содержание мочевины, креатинина и калия в крови, метаболический ацидоз
- Синдром Конна:** увеличено содержание альдостерона в крови
- Коксаки-инфекция:** ТН, РСК (динамика титра)
- Синдром Кушинга (гиперфункция коры надпочечников):** увеличено содержание кортизола в крови
- Синдром де Тони—Дебре—Фанкони:** гипераминоацидурия, почечная глюкозурия, фосфатурия

\* ТТГ — тест торможения гемагглютинации, ИФТ — иммунофлюоресцентный тест, РСК — реакция связывания комплемента, ТН — тест нейтрализации.

- Гипервитаминоз D:** увеличено содержание кальция и мочевины в крови и кальция в моче
- Несахарный диабет:** снижена относительная плотность мочи менее 1008, снижен уровень вазопрессина (АДГ) в сыворотке крови
- Сахарный диабет:** гипергликемия, патологические показатели теста толерантности к глюкозе, увеличено содержание  $HbA_1$
- Эхинококкоз:** РСК, непрямая реакция гемагглютинации
- Рожа:** содержание антистрептолизина
- Наследственная непереносимость фруктозы:** повышен уровень фруктозы в крови, снижена активность фруктозо-1-фосфат-альдозазы в печеночных клетках
- Галактоземия:** моча — редуционная проба положительная, глюкозооксидазная реакция отрицательная; увеличено содержание галактозы в крови и галактозо-1-фосфата в эритроцитах; тест Бойтлера
- Болезнь Гоше:** клетки Гоше в костном мозге, содержащие глюкозилцерамид (характерны также изменения при электронно-оптическом исследовании), активность цереброзид- $\beta$ -глюкозидазы в лейкоцитах, клетках печени и фибробластах отсутствует
- Желтая лихорадка:** ТН, РСК (динамика титра), ТТГ, специфический IgM
- Гликогеноз, тип Ia, Ib:** снижена активность глюкозо-6-фосфатазы в печени и др.
- Гликогеноз, тип II:** снижена активность  $\alpha$ -1,4-глюкозидазы в печени и др.
- Гликогеноз, тип III:** снижена активность амило-1,6-глюкозидазы
- Гликогеноз, тип IV:** снижена активность амило-1,4-1,6-трансглюкозидазы
- Гликогеноз, тип V:** снижена активность мышечной фосфорилазы
- Гликогеноз, тип VIa:** снижена активность печеночной фосфорилазы
- Гликогеноз, тип VIb:** снижена активность  $\beta$ -киназы фосфорилазы в лейкоцитах
- Гликогеноз, тип VII:** снижена активность фосфофруктокиназы в эритроцитах
- Прогрессирующий септический гранулематоз:** тест редукции нитросинего тетразолия (НСТ)
- Гемофилия А:** дефицит фактора VIII в крови
- Гемофилия В:** дефицит фактора IX в крови
- Инфекция Haemophilus influenzae:** реакция агглютинации, РСК (динамика титра)
- Синдром Хартнупа:** характерный состав аминокислот, индолуксусная кислота и индикан в моче
- Гепатит А:** специфические иммунологические показатели, в острой фазе наличие IgM-антител к вирусу гепатита А
- Гепатит В:** специфические иммунологические показатели, в острой фазе наличие  $Hb_sAg$  и  $Hb_c$ -антител (IgG)
- Гомоцистинурия:** положительная проба с цианид-нитропруссидом натрия на содержание в моче гомоцистина, колонковая хроматография (гомоцистин), снижена активность цистатионин-синтазы в фибробластах и др.
- Гиперпаратиреоз:** повышен уровень паратгормона в крови
- Гипертиреоз:** повышен уровень тироксина в сыворотке крови, снижен уровень тиреотропного гормона, тиролиберин не оказывает стимулирующего действия
- Злокачественная гипертермия:** метаболический ацидоз, увеличено  $pCO_2$ , повышены активность креатинкиназы и уровень калия в сыворотке крови, миоглобинурия
- Первичный гипогонадизм:** повышено содержание фолликулостимулирующего и лютеинизирующего гормонов в сыворотке крови, снижено содержание тестостерона (у мальчиков) или эстрадиола (у девочек)
- Вторичный гипогонадизм:** снижено содержание лютеинизирующего и фолликулостимулирующего гормонов в сыворотке крови и в тесте с лютеолиберинном (рилизинг-фактор)
- Гипопаратиреоз:** снижено содержание паратгормона и кальция в сыворотке крови, повышен уровень фосфора

- Гипофосфатазия:** снижена активность щелочной фосфатазы в сыворотке крови, повышено содержание фосфоэтанолamina в моче
- Гипотиреоз:** снижен уровень тироксина в сыворотке крови, при первичном гипотиреозе повышен уровень тиреотропина (тиреотропный гормон), иногда он еще более повышается после стимуляции тиролиберином (рилизинг-фактор)
- Синдром механической желтухи:** появление в крови липопротеина X, отсутствующего у здоровых лиц
- Иминоглицинурия:** повышено содержание глицина, пролина и гидроксипролина в моче
- Синдром иммунодефицита:** снижен уровень иммуноглобулинов в сыворотке крови (учитывать возрастные колебания показателей)
- Грипп:** РСК  $>1:60$  (динамика титра), ТТГ
- Карциноид:** увеличено содержание серотонина в сыворотке крови и 5-оксииндоуксусной кислоты в моче
- Болезнь кошачьей царапины:** РСК  $>1:10$  (динамика титра), внутрикожная проба Дебре
- Синдром Кавасаки (слизисто-кожный лимфатический синдром):** повышены содержание  $\alpha_2$ -макроглобулина, IgA, IgM, C<sub>3</sub>-комплемента, С-реактивного белка и число тромбоцитов
- Коклюш:** повышено содержание IgM, позднее IgG; РСК имеет небольшое значение
- Болезнь Краббе (глобондио-клеточная лейкодистрофия):** галактозилцерамид- $\beta$ -галактозидаза в сыворотке крови и в лейкоцитах отсутствует
- Недостаточность лактазы (понос):** pH стула  $<5,2$ ; после нагрузки лактозой уровень сахара в крови повышается незначительно, положительная редуцирующая проба с фекалиями
- Периодический гиперкалиемический паралич:** повышены уровень калия и активность креатинкиназы в сыворотке крови
- Периодический гипокалиемический паралич:** снижен уровень калия в сыворотке крови
- Карцинома печени:** увеличено содержание  $\alpha_1$ -фетопротеина в сыворотке крови
- Легионеллез (болезнь легионеров):** показатели ИФТ  $>1:64$
- Метахроматическая лейкодистрофия:** активность арилсульфатазы в моче, лейкоцитах отсутствует
- Лептоспироз:** реакция агглютинации и лизиса  $>1:400$ , РСК  $>1:100$  (динамика титра)
- Острый лейкоз:** характерные иммунологические сдвиги
- Хронический миелоидный лейкоз:** снижена активность щелочной фосфатазы лейкоцитов
- Листериоз:** реакция агглютинации  $>1:320$ , РСК (динамика титра)
- Атаксия-телеангиэктазия, синдром Луи-Бар:** снижено содержание IgA в сыворотке крови
- Сифилис:** реакция иммобилизации бледных трепонем (РИБТ), флюоресцентно-абсорбционный тест на антитела к бледной трепонеме (реакция иммунофлюоресценции — РИФ); специфический IgM при свежей инфекции
- Системная красная волчанка:** аутоантитела к ДНК или РНК, снижено содержание С3-комплемента, LE-клетки
- Малярия:** РСК, ИФТ (реакции становятся положительными гораздо позже, чем можно обнаружить плазмодии малярии в крови)
- Корь:** РСК (динамика титра), специфические IgG и IgM (одно исследование)
- Мелена новорожденных:** снижены показатели теста Квика
- Менингит:** дифференцировать между острым вирусным и бактериальным менингитом (одновременно идентифицировать возбудителя); уровень С-реактивного белка в крови при гнойном менингите повышен (свыше 20 мг/л), увеличены содержание лактата и активность лактатдегидрогеназы в ликворе при гнойном менингите
- Лептоспирозный менингит:** РСК  $>1:100$  (динамика титра), тест агглютинации и лизиса  $>1:300$
- Низкорослость, дефицит гормона роста:** снижено содержание соматотропного

- гормона в сыворотке, иногда снижены уровни лютеинизирующего и фолликулолестимулирующего гормонов
- Инфекционный мононуклеоз:** IgM к вирусу Эпштейна—Барр
- Мукополидозы (олигосахаридозы):** тонкослойная хроматография мочи
- Мукополисахаридоз I, болезнь Гурлер:** повышено содержание дерматансульфата и гепарансульфата в моче, снижена активность  $\alpha$ -L-идуронидазы в клетках печени и в фибробластах
- Мукополисахаридоз II, болезнь Гунтера:** повышено содержание дерматансульфата и гепарансульфата в моче, активность сульфидуронат-сульфатазы в фибробластах снижена
- Мукополисахаридоз III, синдром Санфилиппо A, B:** повышено содержание гепарансульфата в моче, активность гепарансульфамидазы (подтип A) или N-ацетил- $\alpha$ -D-глюкозаминидазы (подтип B) в сыворотке или в фибробластах снижена
- Мукополисахаридоз IV, болезнь Моркио A, B:** снижены содержание кератансульфата в моче, активность N-ацетилгалактозамин-6-сульфатсульфатазы (подтип A) или  $\beta$ -галактозидазы для кератансульфата (подтип B)
- Муковисцидоз, панкреофиброз:** натрий или хлориды при электрофорезе пилокарпина  $>70$  ммоль/л (у новорожденных и детей раннего грудного возраста показатели еще выше)
- Сепсис новорожденных (подозрение):** повышено содержание IgM и C-реактивного белка
- Нейробластома:** повышено содержание продукта обмена катехоламинов — 4-гидрокси-3-метоксиминдальной (ванилилминдальной) кислоты в моче, положительные результаты скинтиграфии с  $^{131}$ I-метайодбензилгуанидином
- Сфингомиелинлидозы A, B, болезнь Ниманна—Пика:** накопление сфингомиелина в клетках костного мозга или печени и других органов. Отсутствие активности сфингомиелиназы в лейкоцитах, фибробластах и клетках печени
- Орнитоз (пситтакоз):** РСК  $>1:5$  (динамика титра), тест нейтрализации
- Оксалоз:** повышено содержание щавелевой кислоты и глицина (тип I) или глицериновой кислоты (тип II) в моче
- Панкреатит:** повышена активность амилазы и липазы в крови и моче
- Парагриппозная вирусная инфекция:** РСК (динамика титра) и ТТГ
- Паратиф:** реакция Видаля—Грубера (динамика титра)
- Эпидемический паротит:** специфический IgM (свежие случаи заболевания), РСК
- Феохромоцитома:** повышен уровень адреналина и норадреналина в крови
- Фенилкетонурия:** повышен уровень фенилаланина в крови
- Пневмония (микопlasма-пневмония):** РСК  $>1:10$  (динамика титра), наличие холодových агглютининов, ИФТ
- Оспа натуральная:** РСК с высокоспецифичной сывороткой (желательна идентификация в электронном микроскопе)
- Полиомиелит (детский паралич):** ТН  $>1:60$ , в последующем РСК
- Врожденная эритропоэтическая порфирия:** снижена активность уропорфириноген III-косинтазы в фибробластах и эритроцитах
- Наследственная протопорфирия:** повышено содержание прогепорфирин в эритроцитах, отсутствуют порфирины в моче
- Псевдогипопаратиреоз:** тест Эллсворта—Говарда (экскреция фосфатов и циклического аденозинмонофосфата после введения паратгормона не увеличивается)
- Преждевременное половое созревание:** повышено содержание тестостерона (у мальчиков), эстрогена и эстрадиола в крови (у девочек), а также лютеинизирующего и фолликулолестимулирующего гормонов
- Лихорадка КУ:** РСК  $>1:60$  (динамика титра), ИФТ
- Рахит, псевдонедостаточность витамина D:** уровень 1,25-дигидроксиголекальциферола в сыворотке снижен при типе I, повышен при типе II, гипераминоацидурия, в большинстве случаев снижен уровень кальция в сыворотке крови
- Рахит, недостаточность витамина D: гипофосфатемия, повышена активность щелочной фосфатазы, гипераминоацидурия**
- Витамин D-резистентный гипофосфатемический рахит (фосфат-диабет):** нор-

- мальный уровень кальция в крови, гипофосфатемия, повышена активность щелочной фосфатазы, гипераминоацидурия отсутствует
- Болезнь Рефсума, наследственная полиневритическая атаксия:** выявление фитиновой кислоты методом тонкослойной хроматографии
- Инфекция реовирусами:** тест торможения гемагглютинации
- Краснуха:** РСК  $>1:60$ , ТТГ (в остром периоде двукратное исследование или длительное повышение титра); специфический IgM (одно исследование)
- Инфекция ротавирусами (энтерит):** РСК (динамика титра), обнаружение антигенов в стуле
- Респираторно-синцитиальная вирусная инфекция:** ТН, РСК (титр в динамике)
- Возвратный тиф:** агглютинационный тест, РСК
- Болезнь Сандхоффа (G<sub>M2</sub>-ганглиозидоз, тип II):** отсутствие гексозаминидазы А и В в крови и лейкоцитах
- Скарлатина:** реакция на антистрептолизины
- Стафилококковая инфекция:** повышено содержание антистафилолизина
- Инфекция стрептококками А:** повышено содержание антистрептолизина ( $>256$  ед.), увеличены титры антител к ДНК
- Болезнь Тея—Сакса, G<sub>M2</sub>-ганглиозидоз, тип I:** гексозаминидаза А отсутствует в крови и в лейкоцитах
- Тестикулярная тератобластома:** повышено содержание  $\alpha_1$ -фетопroteина в крови
- Токсоплазмоз:** титры теста Сейбина—Фельдмана  $>1:1000$ , ИФТ  $>1:64$ , в свежих случаях специфический IgM (ИФТ), РСК  $>1:10$
- Трихинеллез:** РСК, ИФТ (после 4 нед заболевания)
- Туберкулез:** туберкулиновые пробы
- Брюшной тиф:** реакция Видала (титр в динамике)  $>1:80$
- Сыпной тиф:** реакция Вейля—Феликса при использовании суспензии протей  $>1:200$ , РСК
- Ветряная оспа:** специфические IgM, IgG (свежие случаи), РСК
- Коагулопатия потребления:** снижены показатели антитромбина III, тромбоцитов, фибриногена, пробы Квика; увеличено тромбиновое время и частичное тромбопластиновое время
- Болезнь Вейля:** РСК  $>1:100$  (титр в динамике), тест агглютинации и лизиса  $>1:300$
- Гепатоцеребральная дистрофия:** снижен уровень церулоплазмина и меди в сыворотке крови, повышено выделение меди с мочой
- Синдром Вискотта—Олдрича:** снижено содержание IgM, повышен уровень IgA, IgD, IgE, содержание IgG нормальное
- Иерсиниоз:** реакция агглютинации  $>1:60$ , ТТГ
- Клещевой энцефалит, весенний менингоэнцефалит:** ТН, ТТГ, РСК, специфический IgM
- Цереброгепаторенальный синдром, синдром Целльвегера:** снижена активность каталазы в печеночных клетках
- Herpes zoster:** специфические IgM, IgG (свежие случаи заболевания), РСК
- Цистиноз:** кристаллы цистина в костном мозге или в роговице, увеличено содержание цистина в лейкоцитах
- Цистинурия:** повышено содержание лизина, аргинина, орнитина и цистина в моче
- Цистицеркоз:** поражение финнами свиного или бычьего цепня: РСК, ИФТ, реакция непрямой гемагглютинации
- Цитомегалия:** повышено содержание специфического IgM

## РУКОВОДСТВА

- Bachmann K. D., Ewerbeck H., Joppich G., Kleihauer E., Rossi E., Stalder G.* Pädiatrie in Praxis und Klinik, Bd. I—III. Fischer/Thieme, Stuttgart, 1978—1980.
- Brennemann J., Kelley V. C.* Practice of Pediatrics, vol. I—VIII; loose-leaf reference service. Harper and Row, New York, 1974.
- Grossmann P., Plenert W.* Pädiatrie, Bd I—III. VEB Thieme, Leipzig, 1984.
- Opitz H., Schmid F.* (Herausgeber). Handbuch der Kinderheilkunde, Bd I—IX. Springer, Berlin, 1963—1972.

## ТРУДЫ ПО ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКЕ

- Dittmer A.* Pädiatrische Diagnose und Differentialdiagnose, Bd I u. II. VEB Thieme, Leipzig, 1981.
- Ewerbeck H.* Differentialdiagnose von Krankheiten im Kindesalter, 2. Aufl. Springer, Berlin, 1984.
- Green M.* Pediatric Diagnosis, 3rd ed. Saunders, Philadelphia, 1980.
- Hegglin R., Siegenthaler W.* Differentialdiagnose innerer Krankheiten, 15. Aufl. Thieme, Stuttgart, 1984.
- Hertl M.* Das Gesicht des kranken Kindes. Urban and Schwarzenberg, München, 1962.
- Hughes I. G.* Synopsis of Pediatrics, 7th ed. Mosby, St. Louis, 1984.
- Illingworth R. S.* Common Symptoms of Diseases in Children, 5th ed. Blackwell, Oxford, 1984.
- Leiber B., Olbrich G.* Die klinischen Syndrome, 6. Aufl. Urban and Schwarzenberg, München, 1981.
- Wiedemann H. R., Grosse F.-R., Dibbern H.* Das charakteristische Syndrom, 2. Aufl. Schattauer, Stuttgart, 1982.
- Windorfer A., Truckenbrodt H.* Kinderärztliche Norfälle, 10. Aufl. Thieme, Stuttgart, 1981.
- Wunderlich P.* Differentialdiagnostik von Kinderkrankheiten, 2. Aufl. VEB Fischer, Jena, 1981.

## УЧЕБНИКИ

- Barnett H. L.* Pediatrics, 5th ed. Appleton-Century-Crofts, New York, 1972.
- Betke K., Lampert F., Riegel K.* Elementare Pädiatrie, 3. Aufl. Thieme, Stuttgart, 1984.
- Dieckhoff J.* Lehrbuch der Pädiatrie, 3. Aufl. VEB Thieme, Leipzig, 1974.
- Forfar J. O., Arneil G. C.* Textbook of Paediatrics, Livingstone, Edinburgh, 1973.
- Grundler E., Seige G.* Kinderheilkunde, 5. Aufl. Hippokrates, Stuttgart, 1980.
- v. Harnack G.-A.* Kinderheilkunde, 6. Aufl. Springer, Berlin, 1984.
- Keller W., Wiskott A.* Lehrbuch der Kinderheilkunde, 5. Aufl. Thieme, Stuttgart, 1984.
- Lampert F.* Pädiatrie in der Praxis. Edition Medizin, Weinheim, 1981.
- Lust F., v. Pfaundler M., Müller H.* Pädiatrische Diagnostik und Therapie, 27. Aufl. Urban and Schwarzenberg, München, 1985.
- Moll H.* Pädiatrische Krankheitsbilder, 2. Aufl. Thieme, Stuttgart, 1983.
- Nelson W. E., Behrman R. E., Vaughan V. C.* Textbook of Pediatrics, 12th ed. Saunders, Philadelphia, 1983.



- Palitzsch D.* Pädiatrie. Enke, Stuttgart, 1983.  
*Rudolph A. M., Barnett R. H. L., Einhorn A. H.* Pediatrics, 16th ed. Appleton-Century-Crofts, New York, 1977.  
*Schulte F. J., Spranger J.* Lehrbuch der Kinderheilkunde, 25. Aufl. Fischer, Stuttgart, 1985.  
*Simon C.* Klinische Pädiatrie, 4. Aufl. Schattauer, Stuttgart, 1983.

## ЛИТЕРАТУРА ПО ОТДЕЛЬНЫМ СПЕЦИАЛЬНОСТЯМ

### Хирургия, травматология

- Bettex M., Genton N., Stockmann M.* Kinderchirurgie, 2. Aufl. Thieme, Stuttgart, 1982.  
*Gwinn J. L., Stanley P.* Diagnostic Imaging in Pediatric Trauma. Springer, Berlin, 1980.  
*Helbig H.-D.* Chirurgische Pädiatrie. Schattauer, Stuttgart, 1974.  
*Ravitch M. M., Welch K. J., Benson C. D., Aberdeen E., Randolph J. G.* Pediatric Surgery, vol. I, II, 3rd ed. Year Book Medical Publishers, Chicago, 1979.  
*Rickham P. P., Soper R. T., Stauffer U. G.* Kinderchirurgie, 2. Aufl. Thieme, Stuttgart, 1983.  
*Sauer H.* Das verletzte Kind. Thieme, Stuttgart, 1984.

### Дерматология

- Braverman K. M.* Skin Signs of Systemic Disease. Saunders, Philadelphia, 1970.  
*Fitzpatrick T. B., Arndt K. A., Clark W. H. jr.* Dermatology in General Medicine. McGraw-Hill, New York, 1971.  
*Harper J.* A Handbook of Paediatric Dermatology. Butterworths, London, 1985.  
*Herzberg J. J.* Pädiatrisch Dermatologie. Schattauer, Stuttgart, 1978.  
*Korting G. W.* Hautkrankheiten bei Kindern und Jugendlichen, 3. Aufl. Schattauer, Stuttgart, 1982.  
*Leider M.* Practical Pediatric Dermatology, 2nd ed. Mosby, St. Louis, 1961.  
*Moschella S. L., Pillsbury D. M., Hurley H. J. jr.* Dermatology, vol. I, II. Saunders, Philadelphia, 1975.  
*Rook A., Wilkinson D. S., Ebling F. J. G.* Textbook of Dermatology, vol. I, II, 2nd ed. Blackwell, Oxford, 1972.  
*Solomon L. M., Esterly N. B., Loeffel E. D.* Adolescent Dermatology. Saunders, Philadelphia, 1978.  
*Weinberg S., Leider M., Shapiro L.* Color Atlas of Pediatric Dermatology. McGraw-Hill, New York, 1975.

### Эндокринология, обмен веществ, генетика

- Blunck W.* Pädiatrische Endokrinologie. Urban and Schwarzenberg, München, 1977.  
*Cockborn F., Gitzelmann R.* Inborn Errors of Metabolism in Humans. MTP Press, Boston, 1980.  
*Cremin B. J., Beighton P.* Bone Dysplasias of Infancy. Springer, Berlin, 1978.  
*Gadner L. I.* Endocrine and Genetic Diseases of Childhood and Adolescence, 2nd ed. Saunders, Philadelphia, 1975.  
*Goodman R. M., Gorlin R. J.* Atlas of the Face in Genetic Disorders. Mosby, St. Louis, 1977.  
*de Grouchy R., Turleau C.* Atlas des maladies chromosomiques. Expansion Scientifique Française, Paris, 1977.  
*de Grouchy R., Turleau C.* Clinical Atlas of Human Chromosomes. Wiley and Sons, New York, 1977.  
*Gupta D.* Endokrinologie der Kindheit und Adoleszenz. Thieme, Stuttgart, 1985.  
*Hubble D.* Pediatric Endocrinology. Blackwell, Oxford, 1969.  
*Hürter P.* Diabetes bei Kindern und Jugendlichen. 3. Aufl. Springer, Heidelberg, 1985.

- Jacobs J. C.* Pediatric Rheumatology for the Practitioner. Springer, Berlin, 1982.
- Klinger W.* Arzneimittelnebenwirkungen. Marseille, München, 1974.
- Kuzenko J. A.* Allergy in Children. Pitman, London, 1978.
- Maroteaux P.* Bone Diseases of Children. Lippincott, Philadelphia, 1979.
- Murken J.-D., Cleve H.* Humangenetik, 3. Aufl. Enke, Stuttgart, 1984.
- Schreier K.* Die angeborenen Stoffwechsellanomalien, 2. Aufl. Thieme, Stuttgart, 1979.
- Sinclair L.* Metabolic Diseases. Blackwell, Oxford, 1979.
- Smith D. W.* Recognizable Patterns of Human Malformation, 3rd. Saunders, Philadelphia, 1982.
- Speer F., Dockhorn R. J.* Allergy and Immunology in Children. Thomas, Springfield/Ill, 1973.
- Spranger J., Tolksdorf M. E.* Klinische Genetik in der Pädiatrie. Thieme, Stuttgart, 1980.
- Spranger J. W., Langer L., Wiedemann H. R.* Bone Dysplasias. Saunders, Philadelphia, 1974.
- Stanbury J. B., Wyngaarden J. B., Frederickson D. S.* The Metabolic Basis of Inherited Disease, 4th ed. McGraw-Hill, New York, 1978.
- Stengel-Rutkowski H., Schimaneck P.* Chromosomale und nichtchromosomale Dysmorphiesyndrome. Enke, Stuttgart, 1984.
- Stolecke H.* Endokrinologie des Kindes- und Jugendalters. Springer, Berlin, 1982.
- Williams R. H.* Textbook of Endocrinology, 5th ed. Saunders, Philadelphia, 1974.
- Wilkins L.* The Diagnosis and Treatment of Endocrine Disorders in Childhood and Adolescence, 3rd ed. Thomas, Springfield/Ill, 1966.
- Yunis J. J.* New Chromosomal Syndromes. Academic Press, New York, 1977.

### Гастроэнтерология

- Bockus H. L.* Gastroenterology, vol. I—IV, 3rd ed. Saunders, Philadelphia, 1974—1976.
- Braun O., Grüttner R., Lassrich M. A.* Pädiatrische Gastroenterologie. Thieme, Stuttgart, 1984.
- Lassrich M. A., Prévot R.* Röntgendiagnostik des Verdauungstraktes bei Kindern und Erwachsenen, 2. Aufl. Thieme, Stuttgart, 1983.
- Schiff L.* Diseases of the Liver, 4th ed. Lippincott, Philadelphia, 1975.
- Weitzel D., Tröger J.* Morphologische Abdominaldiagnostik im Kindesalter. Springer, Berlin, 1982.

### Гинекология

- Elmans S. J. H., Goldstein D. P.* Pediatric and Adolescent Gynecology. Little and Brown, Boston, 1977.
- Heinz M., Hoyme S.* Gynäkologie des Kindes und Jugendalters, 2. Aufl. Enke, Stuttgart, 1974.
- Huber A., Hiersche H.-D.* Praxis der Gynäkologie im Kindes- und Jugendalter. Thieme, Stuttgart, 1977.

### Гематология, онкология

- Bloom H. J. G., Lemerle J., Neidhardt M. K., Voûte P. A.* Cancer in Children. Springer, Berlin, 1975.
- Jones P. G., Campbell P. E.* Tumours of Infancy and Childhood. Blackwell, Oxford, 1976.
- Kleihauer E.* Hamatologie: Physiologie, Pathologie, Klinik. Springer, Berlin, 1978.
- Lampert F.* Krebs im Kindesalter, 5. Aufl. Urban and Schwarzenberg, München, 1980.
- Lascari A. D.* Hematologic Manifestations of Childhood Diseases. Thieme, Stuttgart, 1984.

- Miller D. R. Blood Diseases of Infancy and Childhood, 5th ed. Mosby, St. Louis, 1984.
- Nathan D. G., Oski F. A. Hematology of Infancy and Childhood. Saunders, Philadelphia, 1974.
- Oehme J., Guijhr P. Krebs bei Kindern und Jugendlichen. Deutscher Ärzteverlag, Köln, 1981.
- Schweisguth O. Solide Tumoren im Kindesalter. Enke, Stuttgart, 1984.
- Williams W. J., Beutler E., Erslev A. J., Rundles R. W. Hematology, 2nd ed. McGraw-Hill, New York, 1977.
- Winrobe M. M., Lee G. R., Boggs D. R. Clinical Hematology, 7th ed. Lea and Febiger, Philadelphia, 1974.

### Болезни уха, горла, носа

- Becker W., Buckingham R. A., Holinger P. H., Steiner W., Jaumann M. P. Atlas der Halh-Nasen-Ohren-Krankheiten, 2. Aufl. Thieme, Stuttgart, 1983.
- Biesalski P., Frank F. Phoniatrie—Pädaudialogie. Thieme, Stuttgart, 1982.
- Bohme G. Hör- und Sprachstörungen bei Mehrfachschädigungen im Kindesalter. Fischer, Stuttgart, 1976.
- Bohme G. Sprach-, Sprech- und Stimmstörungen, Bd I—III. Fischer, Stuttgart, 1978—1983.
- Luchsinger A. Handbuch der Stimm- und Sprachheilkunde, Bd I, II, 3. Aufl. Springer, Berlin, 1970.

### Инфекционные болезни

- Daschner F. Infektionskrankheiten. Springer, Berlin, 1982.
- Krugman S., Ward R., Katz S. L. Infectious Diseases of Children, 7th ed. Mosby, St. Louis, 1981.
- Lambert H. P., Farrar W. E. Farbatlas der Infektionskrankheiten. Thieme, Stuttgart, 1984.
- Top sr. F. H., Wehrle P. F. Communicable and Infectious Diseases, 8th ed. Mosby, St. Louis, 1976.
- Youmans G. P., Paterson P. Y., Sommers H. M. The Biologic and Clinical Basis of Infectious Diseases. Saunders, Philadelphia, 1975.

### Кардиология

- Edwards J. E. Congenital Heart Diseases. Saunders, Philadelphia, 1965.
- Gutheil H. Kinder-EKG, 3. Aufl. Thieme, Stuttgart, 1980.
- Gutheil H., Singer H. Herzrhythmusstörungen im Kindesalter. Thieme, Stuttgart, 1982.
- Holldack K., Rautenburg H.-W. Phonokardiographie. Thieme, Stuttgart, 1979.
- Keck E. Pädiatrische Kardiologie, 2. Aufl. Urban and Schwarzenberg, München, 1977.
- Keith J. D., Rowe R. D., Vlad P. Heart Disease in Infancy and Childhood, 3rd ed. Macmillan, New York, 1978.
- Moss A. J., Adams F. H. Heart Diseases in Infants, Children and Adolescents. Williams and Wilkins, Baltimore, 1968.
- Nadas A. S., Fyler D. C. Pediatric Cardiology, 3rd ed. Saunders, Philadelphia, 1972.
- Stoermer J., Heck W. Pädiatrischer EKG-Atlas, 2. Aufl. Thieme, Stuttgart, 1971.
- Watson H. Pediatric Cardiology. Lloyd-Luke, London, 1968.

### Нефрология, урология

- Alken C.-E., Sökeland J. Urologie, 9. Aufl. Thieme, Stuttgart, 1983.
- Chrispin A. R., Gordon I., Hall C., Metreweli C. Diagnostic Imaging of the Kidney and Urinary Tract in Children. Springer, Berlin, 1980.

- Edelmann jr. C. M.* Pediatric Kidney Disease. Little, Brown and Co., Boston, 1976.
- Hamburger J., Crosnier J., Grünfeld J. P.* Nephrology. Wiley, New York, 1979.
- Heptinstall R. H., Kissane J. M., McCluskey R. T., Porter K. A.* Pathology of the Kidney. Little, Brown and Co., Boston, 1974.
- Hohenfellner R., Thüroff J. W., Schulte-Wissermann H.* Kinderurologie in Klinik und Praxis. Thieme, Stuttgart, 1986.
- Olbing H.* Harnwegsinfektionen bei Kindern und Jugendlichen, 2. Aufl. Thieme, Stuttgart, 1979.
- Royer P., Habib R., Mathieu H., Broyer M.* Pediatric Nephrology. Saunders, Philadelphia, 1974.
- Tune B. M., Mendoza St. A.* Pediatric Nephrology. Churchill Livingstone, New York, 1984.
- Williams D. J., Johnston J. H.* Pediatric Urology. Butterworths, London, 1982.
- Whitaker R. H., Woodward J. R.* Pediatric Urology. 2 Bände. Butterworths, London, 1985.

### Неонатология

- Avery M. E., Taesch H. W.* Diseases of the Newborn. Saunders, Philadelphia, 5th ed. 1984.
- Behrman R. E., Driscoll J. M., Seeds A. E.* Neonatal-perinatal Medicine. Diseases of the Fetus and Infants, 2nd ed. Mosby, St. Louis, 1977.
- Haller V., Wille L.* Diagnostik intrakranieller Blutungen beim Neugeborenen. Springer, Berlin, 1983.
- Haupt H.* Das Neugeborene, 3. Aufl. Thieme, Stuttgart, 1982.
- Haupt H.* Differentialdiagnose von Neugeborenen krankheiten. Enke, Stuttgart, 1985.

### Неврология, детская психиатрия

- Boshes L. D., Gibbs F. A.* Epilepsy Handbook, 2nd ed. Thomas, Springfield/Ill, 1972.
- Dührssen A.* Psychogene Erkrankungen bei Kindern und Jugendlichen, 10. Aufl. Verlag für medizinische Psychologie, Göttingen, 1974.
- Ford F. R.* Diseases of the Nervous System in Infancy, Childhood and Adolescence, 6th ed. Thomas, Springfield/Ill, 1973.
- Gamstorp I.* Paediatric Neurology, 2. ed. Butterworths, London, 1985.
- Harbauer H., Lempp R., Nissen G., Strunk P.* Lehrbuch der speziellen Kinder- und Jugendpsychiatrie, 4. Aufl. Springer, Berlin, 1980.
- Matthes A., Kruse R.* Neuropädiatrie. Thieme, Stuttgart, 1973.
- Menkes J. H.* Textbook of Child Neurology. Lea and Febiger, Philadelphia, 1980.
- Merritt H. H.* A Textbook of Neurology, 6th ed. Lea and Febiger, Philadelphia, 1979.
- Remschmidt H., Schmidt M.* Kinder- und Jugendpsychiatrie in Klinik und Praxis, Bd. I—III. Thieme, Stuttgart, 1985.
- Swash M., Schwartz M.* Neuromuscular Diseases. Springer, Berlin, 1981.
- Volpe J. J.* Neurology of the Newborn. Saunders, Philadelphia, 1981.
- Voth D., Gutjahr P., Langmaid C.* Tumours of the Central Nervous System in Infancy and Childhood. Springer, Berlin, 1982.
- Züblin W.* Das schwierige Kind, 5. Aufl. Thieme, Stuttgart, 1983.

### Офтальмология

- Hartley R. D.* Pediatric Ophthalmology. Saunders, Philadelphia, 1975.
- Kuchle H. J., Busse H.* Augenerkrankungen im Kindesalter. Thieme, Stuttgart, 1985.

### Ортопедия

- Bernbeck R., Dahmen G.* Kinder-Orthopädie, 3. Aufl. Thieme, Stuttgart, 1983.
- Lloyd-Roberts G. C.* Orthopaedics in Infancy and Childhood. Butterworths, London, 1971.
- Swoboda W.* Das Skelett des Kindes, 2. Aufl. Thieme, Stuttgart, 1969.

## Пульмонология

- Fenner A., Hardt H. v. d.* Pädiatrische Pneumologie. Springer, Berlin, 1985.  
*Kendig E. L., Chernick V.* Disorders of the Respiratory Tract in Children. Saunders, Philadelphia, 1983.  
*Phelan P. D., Landau L. J., Olinsky A.* Respiratory Illness in Children. Blackwell, Oxford, 1982.

## Отравления

- Braun W., Dönnhardt A.* Vergiftungsregister, 3. Aufl. Thieme, Stuttgart, 1982.  
*Krienke E. G., v. Mühlendahl K. E., Oberdisse U.* Vergiftungen im Kindesalter, 2. Aufl. Enke, Stuttgart, 1985.  
*Moeschlin S.* Klinik und Therapie der Vergiftungen. Thieme, Stuttgart, 7. Aufl. 1986.

## Болезни зубов

- Hotz R. P.* Zahnmedizin bei Kindern und Jugendlichen, 2. Aufl. Thieme, Stuttgart, 1981.

## Диагностическая техника

- Berner* Datenbuch der Pädiatrie, 2. Aufl. Fischer, Stuttgart, 1985.  
*Gädecke R.* Diagnostische und therapeutische Techniken in der Pädiatrie, 3. Aufl. Springer, Berlin, 1980.  
*Oestreich A. E.* Pädiatrische Radiologie. Enke, Stuttgart, 1985.  
*Plenert W., Heine W.* Normalwerte. Untersuchungsergebnisse bei gesunden Menschen unter besonderer Berücksichtigung des Kindesalters, 6. Aufl. VEB Thieme, Leipzig, 1984.  
*Schäfer K. H.* Pädiatrischer Röntgenatlas. Thieme, Stuttgart, 1955.  
*Schmid F.* Pädiatrische Radiologie, Bd I, II. Springer, Berlin, 1973.  
*Schuster W.* Kinderradiologie. 2. Bände, Springer, Heidelberg, 1986.  
*Sitzmann F. C.* Normalwerte. Marseille, München, 1976.  
*Steiniger U., Theile H.* Funktionsdiagnostik im Kindesalter, 2. Aufl. Thieme, Stuttgart, 1980.  
*Sty J. R., Hernandez R. J., Starshak R. J.* Body imaging in pediatrics. San Francisco, Grune und Stratton, 1984.  
*Weitzel D., Dinke E., Dittrich M., Peters H.* Pädiatrische Ultraschalldiagnostik. Springer, Berlin, 1984.

- Абдергальдена** — Фанкони болезнь см. Цистиноз  
**Абеталипопротеинемия** II, 262, 345, 480  
**Абсанс** I, 199  
**Абстинентный синдром** I, 384  
 — головная боль I, 45  
**Абта** — Леттерера — Сиве болезнь см. Гистиоцитоз X  
**Абсцесс мозга** I, 38  
 — головная боль I, 38  
 — обывзествление II, 20  
 — отит II, 39  
 — натечный II, 101  
 — одонтогенный, боль 51  
 — лимфаденит I, 502  
 — тризм II, 20  
 — паратонзиллярный I, 91; II, 31  
 — боль при глотании I, 53  
 — тризм II, 20  
 — ретрофарингеальный I, 91  
 — боль I, 51, 53  
 — нарушение глотания I, 53  
 — носового дыхания I, 536  
 — тонзиллярный II, 31  
 — эпидуральный II, 273  
**Агаммаглобулинемия** II, 296, 403  
**Аглоссия-адактилия-синдром** II, 25  
**Аграмматизм** II, 282  
**Агранулоцитоз** II, 297, 298, 400, 404  
 — ангина II, 34  
 — заеда I, 533  
 — Костманна II, 297, 405  
 — медикаментозный II, 384  
 — спленомегалия II, 169  
 — стоматит II, 23  
**Агрессивность** I, 275  
**Адактилия** II, 227  
**Адамса—Стокса—Морганьи синдром** I, 132  
**Аддисона—Бирмера анемия** II, 386  
**Аддисона болезнь** I, 127  
 — гиперпигментация I, 444  
 — дистрофия I, 326  
 — кома I, 127  
 — кризы I, 127  
**Аденоиды, боль** головная I, 51  
 — лицо I, 341  
 — нарушение глотания II, 35  
 — дыхания I, 191, 536  
**Аденома** слюнных желез I, 169, 423  
**Адиопозогенитальная дистрофия** Фрелиха I, 307, 329, 330, 343  
**Аднексит, боль** I, 70  
**Адрено-генитальный синдром** I, 351  
 — гипертензия II, 310  
 — овулосение I, 456  
 — псевдогермафродитизм женский I, 353  
 — псевдопубертат преждевременный мужской I, 352  
 — рост высокий I, 318  
 — низкий I, 310  
 — с потерей солей I, 234; II, 325, 328  
 — дегидратация I, 486  
**Азотемия** II, 433  
**Акродерматит энтеропатический** I, 326, 441; II, 345  
**Акродиния** I, 409  
 — выпадение волос I, 458  
 — гипергидроз I, 463  
 — изменения ногтей I, 462  
 — кожные проявления I, 409  
 — светобоязнь II, 71  
**Акромегалия** I, 317, 514  
 — высокий рост I, 317  
 — диастема зубов II, 27, 28  
**Акроцефалия** I, 547  
**Акроцефалосиндактилия** I, 340, 514; II, 48  
**Актиномикоз** I, 497, 530; II, 21  
 — инфильтрат в легких II, 111  
 — рубцы I, 450; II, 77  
**Акселерация** I, 302  
**Аластрим** I, 432  
**«Алиса в стране чудес»-синдром** II, 72  
**Алкалоз** II, 437  
 — гипохлоремический I, 233; II, 439  
 — метаболический II, 437  
 — респираторный II, 437  
**Алкаптонурия** I, 447; II, 58, 362, 480  
**Алкоголь, злоупотребление** I, 279  
**Алкогольная эмбриопатия** I, 335, 337, 514  
 — низкий рост I, 308  
**Алкогольное отравление** I, 398; II, 313  
**Аллергия к коровьему молоку** I, 325; II, 345, 351  
 — дистрофия I, 325  
 — крапивница I, 414  
 — к растениям I, 407, 414  
 — кровотечение I, 479  
 — лекарственная I, 416  
 — отек кожи I, 492  
 — языка II, 25  
 — пищевая I, 416; II, 341  
 — сывороточная болезнь I, 416  
 — тепловая I, 414  
 — холодовая I, 414  
 — экзантема I, 412  
**Алопеция** I, 458—460  
**Альбинизм** I, 390, 456; II, 480  
 — нистагм II, 70  
 — радужки изменения II, 61  
 — светобоязнь II, 71  
**Альдера зернистость** I, 158; II, 397  
**Альдостеронизм (гиперальдостеронизм)** II, 310, 359  
**Альпорта синдром** II, 45, 366  
**Альстрема—Хальгрена синдром** I, 332; II, 75, 436  
**Амавроз** II, 73—76  
**Амблиопия** II, 73—76  
 — нистагм II, 70  
**Аменорея патологическая** II, 215

\* Страницы, где представлены наиболее полные данные, отмечены полужирным шрифтом.

- Амилондоз II, 480  
 — нефротический синдром II, 364  
 Амниоцидурия аргинин-янтарная I, 155  
 Амнотрофия спинальная наследственная I, 127; II, 261, 272  
 — — — детская II, 272  
 — — — нарушение глотания II, 36  
 — — — ювенильная II, 272  
 Анаболическая терапия, вирилизация I, 354  
 Аналгезия I, 465  
 — врожденная, I, 465  
 Анасарка I, 487  
 Ангина II, 31—34  
 — боль головная I, 51  
 — — при глотании I, 53  
 — увеличение лимфоузлов I, 501  
 Angulus infectiosus см. Заеда  
 Андерсен болезнь I, 346  
 Анемия II, 380—396, 464  
 — Аддисона—Бирмера II, 386  
 — апластическая II, 383—385  
 — — Фанкони см. Панмиелопатия Фанкони  
 — Блекфена—Даймонда I, 333; II, 383  
 — витамин В<sub>12</sub>-дефицитная I, 326; II, 386  
 — гемолитическая II, 388—396  
 — «азнатское» лицо I, 334  
 — — гематурия II, 361  
 — — дискрания I, 547  
 — — желтуха пролонгированная II, 423  
 — — желчные камни II, 186  
 — — наследственная II, 389—392  
 — — приобретенная II, 393—394  
 — гиперхромная II, 386  
 — гипохромная II, 387, 388  
 — головная боль I, 44  
 — железodefицитная II, 386  
 — макроцитарная II, 386  
 — несфероцитарная II, 392  
 — низкий рост I, 306  
 — пернициозная II, 386  
 — пернициозоформная II, 386  
 — постгеморрагическая II, 395  
 — постинфекционная II, 395  
 — серповидно-клеточная II, 391  
 — сидероахрестическая II, 387  
 — сфероцитарная II, 389  
 — токсическая II, 393  
 — — тромбоцитопения I, 483  
 — шум сердца II, 143  
 Анестезия I, 464  
 Анизокория II, 62  
 Аниридия II, 61  
 — светобоязнь II, 71  
 Аномалия лейкоцитов II, 298  
 Анорексия I, 247  
 — дистрофия I, 327  
 — нервная I, 250  
 — низкий рост I, 305  
 Анотия II, 37  
 Анофтальм II, 46  
 α<sub>2</sub>-Антитрипсина дефицит I, 114  
 Анэнцефалия I, 548  
 Аорта, коарктация II, 132  
 — пороки развития, дисфагия II, 34  
 Апатический синдром I, 247  
 Апатия I, 183  
 Аппар-шкала II, 442  
 Анурия II, 356  
 — отравления II, 470  
 Апера синдром см. Акроцефалосиндактилия  
 Аплазия большого пальца кисти II, 250  
 — кожи врожденная II, 16  
 — лучевой кости-тромбоцитопения синдром I, 482  
 — стенки живота II, 152  
 Аппендицит I, 71—74  
 — боль в животе I, 62  
 — перитонит II, 159  
 Аппетит извращенный I, 251  
 — нарушения I, 247—251  
 — снижение психогенное I, 249  
 Арахнодактилия см. Марфана синдром  
 Арахноидит спинальный II, 273  
 Аргайла Робертсона синдром II, 63  
 Аритмия сердца II, 146—152  
 — при отравлениях II, 470  
 Арлекина синдром I, 390  
 Арнольда—Кнари синдром I, 373, 544; II, 85  
 Артериальное(ый) давление, изменения II, 303  
 — — норма II, 470  
 — проток открытый см. Проток Боталлова  
 — ствол общий I, 393; II, 131, 144, 146  
 — — — расширение средостения II, 100  
 Артрит II, 245—249  
 — инфекционный II, 247  
 — покраснение кожи I, 497  
 — туберкулезный II, 248  
 — ювенильный хронический I, 409; II, 246, 299  
 — — — ирит II, 61  
 — — — контрактура II, 249  
 — — — лимфоузлы I, 505  
 — — — псевдоэписипс II, 300, 403  
 — — — экзантема I, 409  
 Артрогрипоз II, 249  
 Аскаридоз II, 353  
 Аскетизм в пубертатном возрасте I, 228  
 Аспергера синдром см. Психопатия аутистическая  
 Аспирация I, 100—102; II, 473  
 — инородных тел I, 59, 100  
 — околоплодных вод I, 100; II, 115  
 Астенопия, головная боль I, 48  
 Астигматизм, головная боль I, 48  
 — нарушение зрения II, 72  
 Астма бронхиальная I, 96; II, 87, 117  
 — — вздутие легких II, 118  
 — — пневмомедиастинум II, 102  
 — — стридор II, 288  
 — — эмфизема подкожная I, 493  
 Асфиксия, нарушение слуха II, 45  
 Асцит II, 158  
 — высокое стояние диафрагмы II, 124  
 — напряжение живота II, 166  
 Асцитическая жидкость II, 378  
 Атаксия I, 372  
 — абеталипопротеинемия II, 345  
 — и слабоумие I, 150  
 — мозжечковая I, 373  
 — — аниридия II, 62  
 — при нарушении зрения II, 74  
 — отравлении II, 470  
 — спинальная I, 372  
 Атаксия-телеангиэктазия Луи-Бар I, 170, 374  
 — — — эктазия сосудов глаз II, 58  
 — — Фридрейха I, 374  
 Ателектаз легкого I, 114; II, 107, 111  
 — — декстропозиция сердца II, 136  
 Ателия II, 85  
 Атерома I, 510; II, 16  
 — лица I, 525  
 Атетоз I, 374, 382  
 — двойной I, 170  
 — мимика I, 521  
 Атрезия ануса II, 183  
 — влагалища II, 211  
 — желчных протоков II, 344, 425  
 — трикуспидальная I, 393; II, 125, 130  
 — хоан I, 88, 536, 538  
 — — цаноз I, 395  
 Атриовентрикулярный канал общий II, 127, 144  
 Атропина воздействие, запор II, 334  
 — — мидриаз II, 63  
 — — нарушение глотания II, 35  
 — — покраснение кожи I, 398  
 — — тахикардия II, 147  
 Атрофия I, 320  
 — зрительного нерва II, 75

Аура I, 192  
Аутизм I, 274  
Аутоагрессия I, 262, 275  
— Леша—Найхана синдром I, 382  
Афибриногенемия I, 475  
Афония психогенная II, 279  
Ахалазия кардии II, 37  
Ацетонемия I, 398; II, 328  
Ацидоз II, 437  
— дыхание II, 93  
— метаболический II, 328, 437  
— почечный тубулярный I, 315  
— респираторный II, 437  
Аэрофагия II, 157, 329

**Баланит** II, 209  
— боль I, 79  
— лейкоцитурia II, 369  
— приапизм II, 209, 210  
**Барабанная перепонка, втяжение** II, 40  
— — — обызвествление II, 41  
— — — патологические изменения II, 40  
— — — перфорация II, 41  
**Барбитураты, действие побочное** II, 269  
— отравление II, 469—470  
— дисфагия II, 35  
**Безоары** I, 68; II, 327  
**Бека—Шауманна болезнь** см. Саркоидоз  
**Беккера миопатия** II, 267  
**Бекуита—Видеманна синдром** I, 328; II, 25, 153, 171  
**Бели** II, 213  
**Белки, потеря энтеральная** II, 346  
— — — дистрофия I, 322  
— — — отеки I, 489  
**Белла синдром** I, 518  
**Бери-бери болезнь** II, 260  
**Беркитта лимфома** I, 526  
**Бехтерева болезнь** I, 377; II, 247  
**Бешенство** I, 451, 452  
— нарушение глотания II, 36  
**Бильшовского—Янского болезнь** I, 157  
**Бледность** I, 389, 390  
**Блекфена—Даймонда синдром** I, 333; II, 383  
**Бленнорея** II, 56  
**Блефароконъюнктивит** II, 53, 54  
**Блефароспазм** II, 52  
— зитропион II, 55  
**Блоха—Сульцбергера синдром** I, 168, 434, 445; II, 265  
— полость рта II, 21  
**Блэнда—Уайта—Гарленда синдром** II, 138  
**Болезнь(и) накопления, гепатомегалия** II, 167  
— лимфоузлы I, 500  
— макроцефалия I, 545  
— панмиелопатия II, 409  
— спленомегалия II, 169  
— высотная II, 283  
— гемодлитическая новорожденных см. Эритробластоз  
— горная II, 283  
— морская I, 257  
— «моча с запахом кленового сиропа» I, 154; II, 265, 480  
— — — — гипогликемия II, 435  
— — — — запах тела II, 312  
— сывороточная II, 248  
— центральная стержня II, 259, 267  
**Боль** I, 29—84  
— бледность I, 389  
— вегетативные симптомы I, 30  
— в груди I, 54—60  
— в животе I, 34, 60—78  
— — — у детей разного возраста I, 64  
— крик I, 32  
— мидриаз II, 63  
— нарушения походки I, 371  
— отклонения в поведении I, 30  
— отраженная I, 52, 61

— положение тела I, 39  
— при жестоком обращении I, 471  
— — — страхе I, 29  
— проявления акустические I, 30  
— — — внешние I, 29  
— — — у детей старшего возраста I, 36  
— — — — младенцев I, 32  
— — — — серьезное выражение лица I, 27  
**Бонневи—Ульриха синдром** II, 85  
— — — клинодактилия II, 250  
— — — парез лицевого нерва I, 516  
**Борнхольма болезнь** см. Миазгия эпидеми-ческая  
**Бородавки** I, 423  
**Ботулизм** II, 268, 340, 460  
— головная боль I, 45  
— двоение в глазах II, 73  
— дисфагия II, 36  
— мышечная гипотония II, 260  
— нарушение дыхания I, 126—128  
— парез лицевого нерва I, 518  
— узкая глазная щель II, 53  
**Брадикардия** II, 149, 470  
**Брахцефалия** I, 546  
**Брахизофагус** II, 321  
**Броди абсцесс** II, 236, 241  
— — — боль I, 82  
**Бронзового ребенка синдром** I, 444  
**Бронхи, стеноз** I, 102  
**Бронхиолит** I, 96; II, 117  
**Бронхит** I, 94; II, 115, 117  
— кашель II, 284—286  
— корень легкого II, 104  
— обструктивный I, 94  
— пневмомедиастинум II, 102  
— стридор II, 287, 288  
**Бронхопневмония** I, 108; II, 112  
**Бронхоэктазы** I, 94; II, 117  
— кашель II, 286  
— мокрота II, 376  
— ногти в виде часовых стекол II, 250  
— обызвествление II, 122  
**Брутона болезнь** II, 296  
**Бруцеллез** II, 293, 480  
**Брушфида пятна** I, 333; II, 61  
**Брюшина полость** см. Живот  
**Булимия** I, 251  
— нервная I, 251; II, 329  
— — — дистрофия I, 327  
**Буриевиля—Прингла болезнь** I, 168; II, 25  
— см. также Склероз туберозный  
**БЦЖ-прививка** I, 417, 420  
— гранулематоз I, 503  
— кожные изменения I, 417  
— лимфатические узлы I, 503  
— остеомиелит I, 420  
— рубцы I, 450  
— язвы I, 453

**Вакцинация** противоопынная I, 430  
— — — осложнения I, 426, 430  
— — — рубцы I, 450  
**Вариоллоид** I, 432  
**Вены, рисунок усиленный** I, 494  
**Верднинга—Гоффманна болезнь** см. Амнотрофия спинальная наследственная  
**Верльгофа болезнь** I, 483; II, 407  
**Вермера синдром** II, 178  
**Вестфала—Вильсона—Коновалова болезнь** см. Дистрофия гепатоцеребральная  
**Виллебранда—Юргенса синдром** I, 476; 484; II, 249  
**Вилочковая железа, гиперплазия** II, 95—98  
— — — гипоплазия II, 98, 296  
— — — карцинома II, 97  
**Вильямса опухоль** см. Нейробластома  
**Вирилизация** I, 456  
**Вирициты** II, 397, 399  
**Вирусные инфекции, лейкопения** II, 397, 400  
— — — лимфоузлы I, 504



- лихорадка II, 291
- нефрит II, 365
- экзантема I, 403, 405
- энтерит II, 339
- Вискотта—Олдрича синдром I, 484; II, 297, 406, 484
- Висслера псевдосепсис см. Артрит ювенильный
- Витамин А, интоксикация, выпадение волос I, 458
- застойный диск II, 65
- остеопороз II, 245
- роднички II, 19
- В<sub>6</sub>-зависимые судороги I, 163, 189
- В<sub>12</sub>-мальабсорбция I, 326; II, 345
- — анемия II, 385
- С. дозы большие, глюкозурия II, 368
- Витилиго I, 390
- Влечения болезненные I, 279
- Волосы, выпадение I, 458; см. также Алопеция
- при отравлении II, 468
- необычный цвет I, 456
- Волчанка красная I, 408, 417; II, 300, 482
- боль в суставах I, 82
- протеинурия II, 364
- обыкновенная I, 424
- Вульвит II, 211—213
- Вульвовагинит I, 429; II, 211, 212
- Вшивость I, 416
- Вывих II, 230—233
- бедра I, 375; II, 230
- нарушение походки I, 375
- при миелоцеле II, 220
- хромота I, 378
- головки лучевой кости II, 233
- плеча II, 233
- псевдопаралич II, 277
- Галактоземия I, 153; II, 424, 481
- гипогликемия II, 435
- отеки I, 489
- Галактокиназы дефицит I, 153; II, 64
- Галлервордена—Штацга болезнь I, 170
- — хореоатетоз I, 384
- Гаммацизм II, 281
- Гамсторп адинамия II, 268, 440
- Ганглиозидозы I, 156 см. также Тей—Сакса ганглиозидоз
- Гангрена газовая I, 494
- Гарголизм см. Пфаундлера—Гурлер болезнь
- Гарднера синдром II, 349
- Гастрит, боль I, 69
- рвота II, 316, 327
- Гастростихиз II, 153
- Гейне—Медина болезнь см. Полиомелит
- Гексадактилия II, 227
- Гемангиома I, 420—422, 510
- века II, 54
- кавернозная I, 251, 492
- нарушения глотания II, 35
- плоская I, 421
- полости рта II, 24
- средостения II, 102
- экзофтальм II, 49
- языка II, 25
- Гемангиоматоз генерализованный I, 422
- Гематокоल्पос II, 179
- Гематома I, 465—485, 511
- отек I, 489
- перинальная II, 186
- субдуральная I, 544; II, 20
- Гематометра II, 179
- Гематомиелия II, 261, 264, 273
- Гематосальпинкс II, 179
- Гематурия II, 361, 364
- отравления II, 470
- Гемиатрофия лица I, 523
- Гемигиперплазия лица I, 523
- Гемигипертрофия II, 225
- Гемигипоплазия лица I, 523
- Гемиплегия детская острая II, 464
- Гемипарез II, 228, 275
- Гемоглобин, показатели возрастные II, 478
- типы II, 390, 391, 478
- Гемоглобинопатия II, 390
- Гемоглобинурия II, 361
- пароксизмальная ночная II, 361, 394
- Гемоперитонеум II, 160
- Геморрой II, 185, 348
- боль I, 79
- зуд I, 79, 463
- Гемофилия I, 473, 474; II, 481
- кровотечение носовое I, 538
- — лупочное II, 156
- поражение суставов II, 248
- Гениталии интерсексуальные I, 351
- женские II; 210—216
- мужские II, 204—209
- Гепатит II, 426—432
- А II, 427, 481
- В II, 427, 481
- боль в животе I, 67
- дистрофия I, 322
- желчные пигменты в моче II, 375
- зуд I, 463
- лейкопения II, 397
- лимфоузлы I, 508
- менингит I, 365
- ни А ни В II, 427
- новорожденных II, 424
- отеки I, 489
- рвота II, 327
- хронический II, 428
- экзантема I, 403
- энтерит II, 341
- Гепатомегалия II, 124, 163, 166
- Гепатопатия, дистрофия I, 321, 322
- низкий рост I, 306
- Гередопатия атактическая см. Рефсума болезнь
- Гермафродитизм I, 353
- дистопия яичка II, 205
- Герпангина II, 31, 33
- Herpes simplex I, 428
- — боль I, 51
- — вульвы I, 429
- — labialis I, 532
- Herpes zoster I, 426, 427; II, 262, 484
- — боль в груди I, 55, 57
- — — спине I, 81
- — гепатит II, 429
- — глухота II, 284
- — конъюнктивит II, 56
- — менингит I, 365
- — нарушение чувствительности I, 464
- — orbitalis II, 53
- — oticus I, 50; II, 40
- — парез лицевого нерва I, 518
- — стоматит II, 21
- Герса болезнь I, 346
- Гетчинсона—Гилфорда синдром см. Прогерия
- Гиалиновых мембран болезнь I, 115; II, 108, 117, 449
- Гигантизм I, 303
- асимметрия лица I, 523
- Видеманна—Бекуита синдром II, 133
- гипофизарный I, 317
- при ожирении I, 318
- центральный I, 318
- частичный II, 225
- Гидрокоल्पос II, 179
- Гидромеднастигмум II, 103
- Гидроцефроз II, 174, 371
- Гидрофтальм I, 150; II, 47
- колобома II, 62
- Гидроцефалия I, 337, 540
- застойный диск II, 65
- менингизм I, 367
- микроцефалия I, 545
- нарушение обоняния I, 539

- низкий рост I, 307
- преждевременное половое созревание I, 350
- при кожном синусе II, 216
- симптом «заходящего солнца» I, 337, 540
- синдром избыточного дренирования I, 543
- Гийена—Барре синдром см. Полирадикулит
- Гилфорда синдром I, 310; II, 249
- Гинекомастия II, 86, 87
- Гипербилирубинемия I, 418, 433
- болезнь Криглера—Найяра I, 165; II, 424
- метаболическая II, 421
- окраска зубов II, 29
- рвота II, 328
- семейная конституциональная II, 426
- шунт-гипербилирубинемия II, 427
- Гипергидроз I, 462
- Гипергликемия II, 435
- Гиперестезия I, 464
- Гиперинсулинизм I, 153; II, 434
- Видеманна—Бекута синдром II, 153
- гипотензия II, 311
- Гиперкальцемия II, 439
- Гиперкальциемия II, 262, 441
- кардиоваскулярная I, 340
- при лейкозе II, 417
- Фанкони—Шлезингера синдром I, 163
- Гиперкальциурия II, 375
- Гиперкератоз I, 443
- Гиперкинезия I, 379—384
- Гиперкинетический синдром I, 268
- Гиперкортицизм I, 330, 345; II, 480
- аменорея II, 216
- гипергликемия II, 436
- гипертензия II, 309
- гипертрихоз I, 456
- гипокальцемия II, 439
- глюкозурия II, 367
- головная боль I, 44
- лицо I, 343
- низкий рост I, 309
- ожирение I, 329
- остеопороз II, 244, 245
- половое созревание замедленное I, 349
- угри I, 423
- Гиперлиппротеидемия семейная I, 425
- Гиперметропия, головная боль I, 48
- Гипернатриемия II, 438
- Гиперостоз кортикальный детский I, 512, 513
- — — пернистит II, 242
- — — деформирующий юношеский I, 513
- Гиперпаратиреоз II, 359, 441, 481
- боль в животе I, 68
- гиперкальциурия II, 375
- камни II, 187
- остеопороз II, 245
- панкреатит II, 343
- Гиперпигментация I, 443—448
- вокруг глаз II, 51
- Гиперспленизм II, 27
- Гиперспленизм I, 484; II, 170, 384, 398, 401, 407, 409
- Гипертелоризм II, 50
- Гипертензия артериальная II, 304—310
- — — головная боль I, 44
- — — носовое кровотечение I, 539
- — — портальная, асцит II, 160
- — — венозный рисунок I, 495
- Гипертермия II, 290
- злокачественная II, 301
- Гипертимия I, 265
- Гипертиреоз I, 342; II, 481
- аменорея II, 216
- гипергликемия II, 436
- гипертензия II, 310
- дистрофия I, 323, 326
- зоб II, 51
- кома I, 232
- лицо I, 342, 514
- тремор I, 385
- трепетание предсердий II, 149
- шум сердца II, 143
- Гипертрихоз I, 456
- Гиперфосфатемия идиопатическая I, 513
- Гиперхолестеринемия идиопатическая I, 425
- Гиполекстемия II, 283, 433—435
- Бекуита—Видеманна синдром II, 25, 153
- головная боль I, 44
- икота II, 311
- семейная II, 435
- Гипогонадизм I, 348; II, 481
- рост высокий I, 318
- — — низкий I, 307
- Гипокальцемия I, 234; II, 262, 439
- Гипокальциемия I, 187, 188; II, 440
- отеки I, 488
- спазм карпопедальный II, 255
- Гипомагниемия I, 187; II, 441
- Гипонатриемия II, 438
- Гипопнон II, 60, 61
- Гипоплазия мышечная (Краббе) I, 178, 179; II, 267
- — — парез мышц лица I, 519
- Гипопротениемия, отеки I, 489
- Гипопротромбинемия I, 475
- Гипоспадия I, 207
- Гипотензия II, 310
- Гипотиреоз I, 160, 343, 345; II, 262, 456, 482
- аменорея II, 216
- ожирение I, 329
- отек I, 492
- понижение температуры II, 303
- форма носа I, 535
- язык II, 25
- Гипофосфатазия I, 315; II, 441, 482
- Гипохлоремия II, 439
- Гирке болезнь I, 346
- Гиршпрунга болезнь I, 345; II, 162, 334
- — — боль в животе I, 65
- — — дистрофия I, 326
- — — кишечная непроходимость II, 190
- — — рвота II, 327
- Гистидинемия I, 154
- Гистидицитоз X: I, 506; II, 402; см. также Гранулема эозинофильная
- анемия II, 385
- лихорадка II, 301
- кожные проявления I, 414, 424
- кости II, 241
- пернистит II, 243
- Глаза II, 46—76
- — — аномалия рефракции I, 47, 48
- — — косоглазие II, 65
- — — гематома в виде очков II, 51
- — — головная боль I, 46—48
- — — изменение век II, 52—54
- — — конъюнктивы II, 55
- — — кровоизлияние в конъюнктиву II, 58
- — — круги вокруг глаз II, 51
- — — опухоль, нарушение зрения II, 73, 75
- — — паралич глазных мышц, диплопия II, 72
- — — — — кривошея II, 68
- — — травма, гифема II, 61
- — — ирит II, 60
- — — кровоизлияние II, 58
- — — мидриаз II, 63
- — — нарушение зрения II, 75
- — — светобоязнь II, 71
- Глазная щель, различия величины II, 52
- — — Горнера синдром I, 521
- — — разрез «антимонголоидный» I, 333, 334
- — — монголоидный I, 333, 334
- — — узкая II, 52
- Глаукома, головная боль I, 47
- мидриаз II, 63
- при иридоциклите II, 60, 61

- светобоязнь II, 71
- Гликогенозы I, 345, 346; II, 481
- Гломерулонефрит II, 306, 365
- боль I, 81
- олигурия II, 356
- отеки I, 491
- протеинурия II, 362
- Глухонемого II, 41, 284
- Глухота II, 41, 284
- Глюкоглицин-диабет II, 368
- Глюкозурия II, 367, 470
- семейная почечная II, 367
- Гнусавость I, 536; II, 281
- Головная боль I, 37—53
- психогенная I, 53
- Головокружение I, 255—258
- Голос, изменения II, 278
- Гольденхара синдром I, 523; II, 55
- Гомосексуальность I, 289
- Гомоцистинурия I, 154
- Горнера синдром I, 521, 523
- Госпитализм I, 283
- Готтентотизм II, 281
- Гоше болезнь I, 99, 149—151, 155; II, 265, 481
- — низкий рост I, 306
- — панмиелопагия II, 408
- — пигментация I, 447
- Граденнго синдром I, 50
- Гранулема эозинофильная I, 308, 512; II, 16, 241; см. также Гистиоцитоз X
- — лицо I, 526
- — нарушение зрения II, 24
- — полость рта II, 75
- Гранулематоз септический прогрессирующий II, 297, 481
- Грегга синдром I, 172
- Гризеля синдром I, 370
- Грипп, головная боль I, 46, 47
- легкие II, 117
- лимфоузлы I, 508
- отит II, 40
- Грудная клетка, изменения II, 87
- Грудь куриная II, 88
- Грыжа диафрагмальная I, 120—122; II, 120, 320, 323
- — смещение средостения II, 103, 136
- — цианоз I, 395
- околопупочная II, 156
- паховая I, 79, 377, 450; II, 202
- пищеводного отверстия диафрагмы I, 69; II, 320
- — — дисфагия I, 59, 60
- пуповинная I, 152
- пупочная II, 155
- эпигастральная II, 156
- Губы, изменения I, 532
- Гунтера синдром I, 158
- Гюнтера порфирия I, 441, 446
- Дакриоцистит II, 53**
- Дауна болезнь см. Трисомия 21
- Двигательное беспокойство II, 264
- Дебильность I, 144
- Дегидратация I, 486; II, 438—439
- Дежерин-Клюмпке паралич II, 269
- Декстрокардия II, 135
- Деле тела II, 397
- Денди—Уокера синдром I, 544
- Деперсонализация II, 72
- Депрессия I, 259—262
- аменорея II, 216
- параличи II, 276, 277
- Депривации синдром I, 283
- Дерматит амниотический I, 409
- атолический I, 410, 411, 417, 423
- — лицо I, 531
- — увеличение лимфатических узлов I, 501
- — ушная раковина II, 38
- — шелушение I, 443
- герпетиформный I, 441
- интертригинозный I, 409
- контактный I, 412
- луговой I, 437
- пеленочный I, 428, 451
- при молочнице I, 406
- себорейный I, 409, 410, 417
- токсический I, 414
- укусы насекомых I, 414
- фототоксический I, 437
- эксфолиативный I, 436
- Дерматоз порфириновый (Гюнтера), I, 441, 446 см. также Порфирия эритропоэтическая
- Дерматомиозит I, 124; 408, 417; II, 267, 300
- головная боль I, 52
- лицо I, 531; II, 51
- нарушение дыхания I, 124
- полость рта II, 21
- Дермографизм I, 412
- Дермоидная киста I, 510; II, 16
- века II, 54
- лица I, 525
- акзофтальм II, 48
- Десны, гиперплазия II, 30
- Де Тони — Демаре — Фанкони синдром I, 315; II, 368, 375, 439
- Дефекация, боль I, 78
- нарушения II, 330—352
- Дефект перегородки аортопальмональной II, 146
- — межжелудочковой II, 125, 127, 128, 144
- — — цианоз I, 393
- — межпредсердной II, 125, 126, 127, 144
- — — цианоз I, 394
- Децеребрационная ригидность I, 246
- Джеруэлла — Ланге-Нилсена синдром I, 208; II, 45
- Диабет несахарный II, 358, 481
- — низкий рост I, 305
- — потеря тургора I, 487
- — энурез II, 359
- сахарный II, 435, 481
- — Альстрема—Хальгрена синдром I, 332; II, 75
- — ацидоз II, 437
- — гангрена I, 455
- — гиперпигментация II, 51
- — гипогликемия II, 434
- — гипокальциемия II, 439
- — дистрофия I, 326
- — заеда I, 533
- — запоздалое половое развитие I, 349
- — зуд II, 463
- — катаракта II, 64
- — кома I, 230
- — низкий рост I, 305
- — полиневрит II, 260
- — полиурия II, 358
- — поражение почек II, 307, 364
- Диазиз II, 275
- Диафрагма, грыжи I, 120
- — цианоз I, 395
- — сращения, боль I, 57
- — стояние высокое II, 122
- — низкое II, 124
- Ди Георге синдром I, 335, 440; II, 296, см. также Тетания. Спазмофилия
- DiDMOAD-синдром I, 253; II, 359, 436
- Дизентерия амёбная II, 294, 341, 350
- бактериальная II, 339
- Дизостоз ключично-черепной I, 314
- множественный, низкий рост I, 312
- черепно-лицевой I, 339
- энхондриальный эпифизарный Риббинга I, 313
- — — нарушения походки I, 377
- — — низкий рост I, 313
- Диплопия II, 72
- Дисахаридазы, дефицит I, 325; II, 342, 343, 350

- Дисгенезия гонад см. Ульриха—Тернера синдром  
 Дисгидроз острый I, 441  
 Дисграмматизм II, 282  
 Дискератоз врожденный I, 445  
 — зубы II, 28, 29  
 — нарушение глотания II, 36  
 — ногти I, 462  
 — панинедопатия I, 482  
 Дискинезия I, 374, 379  
 — нарушение движений II, 379  
 — походки II, 374  
 — при медикаментозном лечении II, 380, 384  
 — отравлении II, 470  
 Дискрания I, 545—548  
 Дислалия II, 281  
 Дисмелия II, 225  
 — микрофтальм II, 47  
 Диспепсия II, 336—339  
 Дисплазия бронхолегочная I, 115; II, 118  
 — хондроктодермальная I, 313  
 Диспноэ см. Одышка  
 Диссеминированного внутрисосудистого свертывания синдром см. Коагулопатия потребления  
 Дистелектаз I, 114  
 Дистония вегетативная, бели II, 213  
 — гипермоторика кишечника I, 323; II, 344  
 — тонзиллит II, 31  
 Дистресс-синдром респираторный см. Глядиновых мембран болезнь  
 Дистрофия I, 319—326  
 — гепатоцеребральная I, 163; II, 484  
 — нарушение движений I, 381  
 — тремор I, 385  
 — мышечная см. Миопатия  
 — нейроаксиональная I, 170  
 Диурез, показатели возрастные II, 479  
 Дисфагия I, 58—60; II, 34—37  
 — психогенная II, 37  
 Дисфункция минимальная церебральная I, 268  
 Дисфемия II, 282  
 Дифтерия I, 218, 220—222  
 — ангина II, 33  
 — конъюнктивит II, 56  
 — кровоизлияния I, 478  
 — круп I, 92  
 — нарушение глотания II, 36  
 — парез лицевого нерва I, 518  
 — полости рта II, 22  
 — ринит I, 90  
 — слухового прохода II, 39  
 Дубина—Джонсона синдром II, 432  
 Дюшенна миопатия II, 266  
 Дюшенна—Эрба паралич II, 269  
 Дыхание, нарушения I, 84—136  
 — необычное II, 90  
 — изменение ритма II, 93  
 — типы II, 92  
 — паралич I, 123—136  
 — мышечный I, 123—130  
 — периферический I, 123—130  
 — центральный I, 130—136  
 — цианоз I, 395  
 — частота возрастная II, 478
- Евнухондизм, рост высокий I, 318**
- Жажда I, 252**  
 — потеря тургора I, 485  
 — при гиперкальциемии II, 441  
**Железа молочная, боль в соске, см. Мастодиния**  
 — изменения II, 85  
 — карцинома II, 87  
 — поджелудочная, гипоплазия II, 344  
 — киста II, 178, 344
- недостаточность I, 322; II, 297, 344  
 — опухоли II, 178  
**Желтуха I, 397; II, 418—433, 451**  
 — анемия II, 388  
 — гемолитическая семейная II, 389, 423  
 — гепатоцеллюлярная II, 419, 427  
 — желчные камни II, 186  
 — ложная I, 397  
 — негемолитическая врожденная I, 165; II, 424, 427  
 — обтурационная II, 432  
 — окраска ликвора II, 378  
 — мочи II, 362, 375, 420  
 — при отравлении II, 468  
 — склеры II, 58  
 — эритробластоз, нарушение слуха II, 45  
**Желчи стужения синдром II, 425**  
 Желчные камни II, 186  
**Жестокое обращение с детьми I, 467, 471, 472**  
**Живот, боль I, 10, 60—78; II, 165, 331**  
 — возрастная заболеваемость органов I, 64  
 — острый I, 62, 63  
 — стенки аплазия II, 152  
 — гемигипертрофия II, 153  
 — напряжение II, 165  
 — паралич II, 162  
 — травма II, 160  
 — выпот хилезный II, 160  
 — гемоперитонеум II, 160  
 — непроходимость кишечная II, 195  
 — пневмоперитонеум II, 157  
 — увеличение II, 156  
 — уменьшение II, 165  
**Жильбера болезнь II, 426**  
**Жилья де Ла Туретта синдром I, 386**
- Задний проход, атрезия II, 183**  
 — зияющий II, 186  
 — зуд I, 79  
 — свищ II, 184, 185  
 — стеноз II, 184, 334  
 — трещины I, 79; II, 184  
**Заеда I, 51, 533**  
**Завикание II, 282**  
**Запах тела необычный II, 312, 464**  
**Запор II, 161—162, 182**  
 — боль в животе I, 66, 69, 70, 79  
 — высокое стояние диафрагмы II, 124  
 — геморрой II, 185  
 — мегалодистичес II, 164  
 — метеоризм II, 156  
 — недержание кала II, 346  
 — понос интермиттирующий II, 346  
 — трещины анальные II, 184  
**Застенчивость I, 274**  
**Застойный диск зрительного нерва II, 65**  
 — — — нарушение зрения II, 75  
 — — — при гидроцефалии I, 541  
**«Заходящее солнце» симптом I, 337; II, 49—50**  
**Зоб II, 79—82**  
**Зрачок, аномалии II, 62**  
 — мембрана II, 62  
 — неподвижность II, 63  
 — пупилотония II, 63  
 — синдром Горнера I, 521  
**Зрение, нарушения I, 46—48; II, 71—76**  
 — головная боль I, 46—48  
 — светобоязнь II, 71  
**Зрительный нерв, атрофия II, 75**  
 — — — нарушение зрения II, 75  
 — — — при гидроцефалии I, 541  
 — колобома II, 75  
 — неврит II, 75  
 — опухоли II, 75  
**Зубы II, 27—30**  
 — аномалия прикуса II, 29  
 — расположения II, 29

— боль зубная I, 51  
— воспаление зачатков I, 524  
— кариез II, 28  
— одонтогенные опухоли зачатков II, 24  
— окраска II, 28  
— прорезывание II, 27, 29  
— — лихорадка II, 302  
— расширение промежутков II, 27  
Зуд I, 463  
— вульвит II, 211, 212  
— после ванны I, 463  
— при желтухе II, 420

#### Идиотия I, 145

— амавротическая поздняя см. Бильшовского—Янского болезнь  
— — ранняя см. Тей—Сакса ганглиозидоз

Изжога I, 60

Икота II, 311

Имбецильность I, 144

Имерслунд—Гресбека синдром II, 345

Иммунная недостаточность II, 296, 480

Иммунокоагулопатия I, 475

Импетигиозизация I, 434

Импетиго буллезное I, 436

— контагиозное I, 426, 427

— — лицо I, 531

Инвагинация I, 62, 70; II, 193, 199

Инкубационный период II, 479

Инородные тела аспирируемые I, 59

— — эмфизема легких II, 118

— — бронха II, 103

— — кашель II, 285

— — влагалища II, 213, 214

— — в животе I, 68; II, 189

— — глаза, светобоязнь II, 71

— — дыхательных путей I, 100—102

— — желудка, боль I, 68

— — носа I, 48, 90; II, 312

— — чиханье II, 286

— — пищевода I, 59; II, 36, 317, 321

— — проглатываемые I, 59

— — слухового прохода II, 39

— — стридор II, 287, 280

Инсоляция I, 236

— головная боль I, 42

— кожи покраснение I, 399

— — шелушение I, 442

— лихорадка II, 302

— менингизм I, 367

— рвота II, 318

Инсулома II, 178

Интоксикация см. Отравления

Иова синдром I, 496

Иридоциклит I, 47; II, 60

Ирит II, 60

— гидрофтальм II, 48

— головная боль I, 47

— катаракта II, 64

— миоз II, 62

— светобоязнь II, 71

— истерия I, 197, 201, 278

Ихтиоз бородавчатый II, 443

— врожденный II, 442

— обыкновенный II, 443

Иценко—Кушинга синдром см. Гиперкортицизм

Кавасаки синдром I, 417, 442; II, 300, 482

— — отеки I, 489

— — стоматит II, 21, 26

— — увеличение лимфоузлов I, 501

— — экзантема I, 405

Казабаха—Меррит синдром I, 421, 483

Кайзера—Флейшера кольцо I, 151; II, 60

Кал, особенности II, 347

Капгра синдром II, 72

Карбункул I, 496

Кардиоспазм см. Ахалазия кардии

Карликовость I, 308, 311

Картавость II, 281

Картагенера триада I, 96

Катаракта I, 151; II, 64

— нарушение зрения II, 74

— нистагм II, 70

Каффи синдром I, 512

Кашель II, 284

Квашиоркор I, 390; II, 260

— волосы I, 456

— дистрофия I, 321

Квейма тест II, 100

Квинке отек I, 228, 488

Кёлера болезнь I, 83, 372; II, 234

Келоид I, 448, 449

Кератит II, 59

— головная боль I, 46

— нарушение зрения II, 74

— светобоязнь II, 71

— фотоэлектрический II, 71

Кефалгематома II, 13

Киста I, 389

— желточного протока II, 179

— одонтогенная I, 528

— рудимент I жаберной щели I, 529

— шеи I, 511; II, 78

Кисти рук, особенности II, 250

— — ядра окостенения II, 477

Кифоз II, 220, 221

— остеохондропатический см. Шейермана

болезнь

Клайнфелтера синдром I, 165, 318, 348

— высокий рост I, 318

Киммелстила—Уилсона гломерулосклероз

II, 307

Кишечник, атрезия II, 190, 197, 201

— брыжейка общая II, 190

— гипермоторика II, 344

— дупликатура II, 180, 193

— кровотечение II, 346, 347—349, 352

— неполной ротации синдром II, 163, 325

— непроходимость см. Непроходимость ки-

шечная

— опухоли, илеус II, 193

— перфорация II, 157, 165

— полипоз II, 349

— спазм I, 65

— стеноз II, 157, 161

— туберкулез II, 342, 350

Кишка двенадцатиперстная, артериомезен-

теральная компрессия II, 326

— — атрезия II, 163, 197, 324

— — стеноз II, 163, 165; 324

— — — дистрофия I, 326

— — язва I, 68; II, 318, 327

— тонкая, атрезия II, 190

— — непроходимость II, 163

— — резекция I, 306, 323; II, 341, 344

— прямая, атрезия II, 183

— — выпадение I, 79; II, 186

— — опухоли II, 347

— — стеноз II, 161, 334

В-, Т-клетки, недостаточность II, 298

Клинодактилия I, 268 (рис. 93); II, 250

Клиппеля—Треноне синдром I, 421, 495; II,

225

Клиппеля—Фейля синдром I, 369; II, 82,

220, 221

Ключица, аплазия II, 82

— перелом II, 82, 453

Коагулопатия I, 473—477

— кровоизлияние в конъюнктиву II, 58

— кровь в рвотной массе II, 317

— носовое кровотечение I, 538

— потребления I, 478; II, 302, 407, 484

— кровотечение из пулка II, 156

— — приапизм II, 209, 210

— — эритроцитурия II, 366

Кожа, изменения при разных болезнях I,

149

— мраморная I, 397

— покраснение I, 397—420

— шелушение I, 442

- Кожные высыпания I, 387  
 Кожный синус II, 216  
 Коклюш II, 286, 400, 482  
 — боль в животе I, 66  
 — кровоизлияние I, 467  
 — в глаза II, 58  
 — носовое I, 538  
 — пневмония I, 108  
 — покраснение кожи I, 398  
 — цианоз I, 398  
 — чиханье II, 286  
 — энцефалопатия I, 242  
 — язва уздечки языка II, 93  
 Коксаки-инфекция I, 56; II, 480  
 — лихорадка II, 291  
 — паралич I, 518; II, 271  
 — экзантема I, 403, 405  
 Коксартроз, боль I, 80  
 Коксит, боль I, 80  
 — в животе I, 70  
 — нарушение походки I, 372  
 Колика желчная I, 67; II, 165, 186  
 — мочеочниковая I, 80; II, 165  
 — кишечная непроходимость II, 195  
 — пупочная I, 77  
 «Колика трехмесячная» I, 77  
 Колит II, 165, 338, 350  
 — острый, боль I, 75  
 — язвенный I, 75; II, 342, 350  
 Колобома века II, 55  
 — Гольденхара синдром II, 55  
 — радужки II, 62  
 — сетчатки, нарушения зрения II, 74  
 Кольпит трихомонадный II, 213  
 Кома I, 183, 229—247; II, 462—471  
 — ацетонемическая I, 233  
 — гипергликемическая I, 231  
 — гипогликемическая I, 231  
 — диабетическая I, 230  
 — боль в животе I, 65  
 — кетонемическая I, 231  
 — мидриаз II, 63  
 — нарушение глотания II, 36  
 — печеночная I, 232  
 — при болезни Аддисона I, 235  
 — гипертоническом кризе II, 307  
 — нарушения обмена I, 229  
 — отравлении II, 468  
 — поражении мозга первичном I, 236—247  
 — электротравме II, 472  
 — тиреотоксическая I, 232  
 — уремическая I, 229  
 Кондилома I, 423  
 Конечности, изменения II, 223  
 Конна синдром II, 310, 359, 439, 480  
 Контузия (ушиб) мозга I, 245  
 Конфликтность у детей I, 284  
 Конъюнктивит, аномалия врожденная II, 58  
 — изменение цвета II, 58  
 — формы инъекции II, 55  
 Конъюнктивит II, 56—58  
 — головная боль I, 46  
 — инородное тело II, 58  
 — кровоизлияние в глаз II, 58  
 — новорожденных II, 58  
 — светобоязнь II, 71  
 — фотоэлектрический I, 46; II, 58  
 Кори болезнь I, 346  
 Корнели де Ланге синдром I, 170, 335  
 Корь I, 399, 402; II, 482  
 — глухота II, 284  
 — кровоизлияния I, 478  
 — легкие II, 112, 117  
 — лицо I, 531  
 — менингит I, 365  
 — нарушение зрения II, 75  
 — неврит зрительного нерва II, 75  
 — стоматит II, 21  
 — увеличение лимфоузлов I, 507  
 — шелушение I, 443  
 Косноязычие II, 281  
 Косоглазие II, 65—69  
 — диплопия II, 72  
 — мнимое II, 69  
 Кости, дисплазия фиброзная II, 229, 239, 243  
 — киста II, 238, 243  
 — перелом II, 229  
 — некроз I, 83; II, 233  
 — опухоли см. Опухоли костей  
 Костный мозг, миелограмма II, 476  
 Кошачьего крика синдром I, 165; II, 278  
 — голос I, 34, 35  
 — лицо I, 340  
 — низкий рост I, 310  
 Краббе лейкодистрофия см. Лейкодистрофия глобально-клеточная  
 Крампи-синдром см. Синдром судорожный  
 Краниостеноз, головная боль I, 44, 52  
 — дискрания I, 545  
 — застойный диск II, 65  
 — микроцефалия I, 545  
 Краинофарингома I, 308  
 Крапивница, воздействие растительных ядов I, 414  
 — пигментная I, 445  
 — тепловая I, 414  
 — укусы насекомых I, 414  
 — холодовая I, 414  
 Краснуха I, 399, 402; II, 484  
 — увеличение лимфоузлов I, 500  
 — экзантема I, 399  
 Кривошея I, 368, 523  
 Криглера—Найяра желтуха I, 165, 384; II, 265, 424, 427  
 Криз апластический II, 383  
 — гипертонический II, 307  
 — метаболический I, 233  
 — ацидоз II, 437  
 — рвота II, 328  
 Крик I, 31, 32—36  
 — грудных детей I, 33  
 — кровоизлияния I, 467  
 — лейкоцитоз II, 399  
 — лихорадка II, 302  
 — лицо перекошенное I, 520  
 — петехии I, 467  
 Крипторхизм II, 204, 205  
 — Обринского синдром II, 152  
 Кровоизлияние в кожу I, 465—485  
 — мозг I, 39, 366  
 — головная боль I, 39  
 — диплопия II, 73  
 — застойный диск II, 65  
 — косоглазие II, 69  
 — менингизм I, 367  
 — мидриаз II, 63  
 — нарушение глотания II, 34  
 — зрения II, 75  
 — слуха II, 45  
 — нистагм II, 70  
 — перелом импрессионный II, 15  
 — родничок II, 18, 19  
 — забрюшинное II, 167  
 Кровотечение, анемия II, 387, 395  
 — вагинальное II, 214  
 — интритчерепное, роднички II, 18  
 — носовое I, 538  
 — острое II, 395  
 — дегидратация I, 486  
 — под апоневроз черепа II, 14  
 — хроническое II, 395  
 Кровоточивость I, 469  
 Кровь, сыворотка, особенности II, 377  
 Кровяное давление см. Артериальное давление  
 Крона болезнь I, 74; II, 182, 342, 350  
 — боль в животе I, 68  
 — дистрофия I, 322  
 — низкий рост I, 306  
 — потеря белков II, 346

- Круазона синдром** см. Дизостоз черепно-лицевой  
**Круп** I, 92; II, 278  
 — кашель II, 285  
 — при отеке Квинке I, 488  
 — стридор II, 287  
**Ксантома** I, 425  
 — ушной раковины II, 38  
**Ксантоматоз семейный** I, 425  
 — ювенильный I, 425  
**Кугельберга—Веландер мышечная атрофия** II, 272  
**Кули анемия** см. Талассемия  
**Купера синдром** см. Мастодиния  
**Курциуса синдром** II, 225  
**Курчавых волос синдром** I, 457  
**Куршманна синдром** I, 519  
**Cutis verticis gyrata** см. Синдром пахидермия складчатая-слабоумие  
**Кушинга синдром** см. Гиперкортицизм
- Лабиринтит** I, 257; II, 41  
 — боль I, 50  
 — кривошея I, 370  
 — нистагм II, 70  
**Ладонная борозда поперечная** II, 250  
**Лайбала синдром** см. Эпидермолиз токсический острый  
**Лайтвауда—Олбрайт синдром** см. Ацидоз почечный тубулярный  
**Лактаза, дефицит** I, 325; II, 342  
**Лактоза, непереносимость** I, 325  
**Ландри паралич** I, 129  
 — — нарушение глотания II, 36  
**Ландузи—Дежерина миопатия** II, 267  
**Лануго** I, 456  
**Ларингит** II, 278  
 — боль при глотании I, 53  
 — нарушение глотания II, 35  
 — стридор I, 92, 94; II, 287  
**Ларингоспазм** I, 99; II, 287  
**Ларинго-эзофагеальная щель** II, 34  
**Леворукость** I, 378  
**Легастения** I, 180  
**Легкие, кисты** I, 114; II, 119  
 — пороки развития I, 113; II, 108, 118  
 — разрыв I, 57; II, 119  
 — — пневмоторакс II, 119  
 — — подкожная эмфизема I, 493  
 — фиброз I, 115  
**Ледерера—Брилла анемия** II, 361  
**Лейдена миопатия** II, 267  
**Лейкемоидная реакция** II, 403  
**Лейкодистрофия глобально-клеточная** (Краббе) I, 159  
 — дещеребрационная ригидность I, 357  
 — дискинезия I, 150  
 — метахроматическая I, 159  
 — ортохроматическая I, 159  
 — спастичность I, 150  
**Лейкоз** II, 409—418  
 — ангина II, 34  
 — боль головная I, 39  
 — выпадение волос I, 458  
 — гиперкальциемия II, 417  
 — гиперплазия десен II, 30  
 — заеда I, 533  
 — изменение костей I, 84, 512  
 — катаракта после радиотерапии II, 64  
 — кожный инфльтрат I, 498  
 — лимфоузлы I, 504, 505  
 — миелобластный I, 504; II, 412  
 — моноцитарный I, 504; II, 405  
 — нейтролейкемия см. Нейтролейкемия  
 — носовое кровотечение I, 538  
 — опухоль лица I, 526  
 — остеопороз II, 245  
 — острый I, 481; II, 399—402, 411—418  
 — — лимфобластный II, 412  
 — парез лицевого нерва I, 518  
 — синдром Микулича I, 527, 529
- трисомия 21: I, 333  
 — хронический миелоидный, тромбоцитопения I, 282  
 — экзофтальм II, 49  
 — эктима I, 453  
**Лейкопения** II, 397  
**Лейкоцитоз** II, 399—403  
**Лейкоцитурия** II, 368  
**Лейкоциты** II, 396  
 — норма II, 478  
**Лейнера эритродермия** I, 410  
**Лейциноз** см. Болезнь «моча с запахом кленового сиропа»  
**Лекарственная непереносимость** I, 456; II, 24  
 — — лихорадка II, 300  
 — — тромбоцитопения I, 483  
 — — экзантема I, 407  
**Лептоспироз** II, 294, 482  
 — гепатит II, 429  
 — эритроцитурия II, 366  
**Леша—Найхана синдром** I, 382  
**Ликвор, особенности** II, 378  
**Лимфаденит** I, 499—509  
 — мезентериальный I, 70, 75  
 — — асцит II, 160  
 — — понос II, 341  
 — паховый I, 79, 503; II, 204  
**Лимфаденопатия** I, 498—509  
**Лимфангиома** I, 420, 509  
 — отек I, 489  
 — полость рта II, 24  
 — средостения II, 103  
 — экзофтальм II, 49  
 — языка II, 25  
**Лимфангиэктазия кишечника, дистрофия** I, 322  
 — — потеря белков II, 346  
 — легких II, 112  
**Лимфатические узлы, увеличение** I, 498—509  
 — — кривошея I, 370  
 — — менингизм I, 366  
 — — область лица I, 530  
 — — шея II, 78  
 — — — ушной раковины I, 501; II, 38  
 — — — туберкулез II, 114  
**Лимфогранулематоз** I, 502, 507; II, 402  
 — анемия I, 385  
 — зуд I, 463  
 — корень легких II, 99  
 — синдром Луи-Бар II, 297  
 — тромбоцитопения I, 482  
**Лимфома (лимфосаркома)** I, 501, 503  
 — абдоминальная II, 182  
 — выпот в плевру II, 378  
 — кишечная непроходимость II, 193  
 — корень легких II, 99  
 — лихорадка II, 301  
 — лицо I, 526  
 — Луи-Бар синдром II, 297  
 — спленомагалия II, 69  
 — шея II, 78  
**Лимфопения** II, 403  
**Лимфоцитоз** II, 398, 404  
 — инфекционный II, 399, 400  
**Липазы дефицит** I, 323; II, 344, 351  
**Липидоз(ы)** I, 155, 306; II, 245, см. также Болезнь накопления  
 — сфингомиелиновый см. Ниманна—Пика болезнь  
**Липодистрофия диабетическая** I, 511  
 — прогрессирующая I, 320  
**Липома** I, 511  
**Липосаркома** I, 511  
**Листерия** I, 174; II, 265, 482  
**Литтла синдром** II, 439  
**Лихорадка** II, 289—302  
 — гипергидроз I, 462  
 — глюкозурия II, 367  
 — делирий II, 72  
 — деяге II, 291

- Ку II, 293, 483
- озноб I, 385
- покраснение кожи I, 398
- потеря тургора I, 487
- при дефиците жидкости I, 487; II, 301
- протеинурия II, 362
- смерть внезапная II, 474
- средиземноморская семейная I, 65; II, 301
- тремор I, 384
- трехдневная см. Экзантема внезапная
- Лицо I, 333—343, 513
- аденоидное I, 90, 91, 178, 341, 514
- «азиатское» I, 334, 514
- асимметрия I, 521—523
- гиперестезия I, 52
- дизморфия I, 148, 513
- изменения кожи I, 531
- монголоидное I, 333
- ограничение выразительности I, 178
- опухоли I, 525—527
- отек I, 492
- парез лицевого нерва I, 515—518
- — — мимический I, 514
- — — миопатический I, 518
- «перекосенное в крике» I, 520
- припухлость I, 523
- при скрофулосе I, 532
- — тетании I, 520, 559
- энцефалите I, 237, 239
- экзантема I, 399
- Лишай розовый I, 405
- Лобштейна синдром см. Остеогенез несовершенный
- Лоренса—Муна—Бидля синдром I, 168, 332; II, 227
- — — высокий рост I, 318
- Лоу синдром см. Синдром окулоцереброренальный
- Луи—Бар синдром см. Атаксия-телеангиэктазия
- Люеца—Дрисколл гипербилирубинемия II, 422
- Лямблиоз II, 341, 350
- Магний-мальабсорбция II, 345
- Маделунга деформация II, 251
- Мак-Аррла болезнь I, 346
- Мак-Куарри синдром см. Гипогликемия семейная
- Макросомия новорожденных I, 303, 328, 343, 523
- Макрофтальм II, 47
- Макроцефалия II, 540
- Мальабсорбция II, 161, 335, 344, 440
- анемия II, 387
- гипогликемия II, 434
- гипоматнемия II, 441
- дистрофия I, 323
- моносахаридов I, 325
- низкий рост I, 306
- прорезывание зубов II, 28
- Мальдигестия II, 335, 342—344
- дистрофия I, 332
- низкий рост I, 306
- прорезывание зубов II, 28
- Мальротации синдром II, 163, 325
- дистрофия I, 326
- Малярия II, 294, 482
- Мариона синдром II, 373
- Маркезани синдром II, 64
- Маркьяфавы—Микели болезнь II, 361, 394
- Марфана синдром I, 317, 320
- — арахнодактилия II, 251
- — высокий рост I, 317
- — дистрофия I, 320
- рисунок венозный I, 494
- склера II, 58
- хрусталик II, 64
- Масса тела I, 319
- — избыточная I, 327—332
- — оценка I, 319
- — сниженная I, 319—327
- Мастит II, 86
- Мастодиния I, 56
- Мастоидит II, 16, 38, 39
- боль I, 50
- оттопыренные уши II, 38
- Мастопатия II, 85
- Мебуиса синдром I, 516; II, 45, 52, 270, 284
- Мегаколон врожденный см. Гиршпрунга болезнь
- Мегалоцистис II, 164, 372
- гематурия II, 367
- приапизм II, 210
- Медиастинит II, 101
- Мейленграхта желтуха II, 426
- Меккеля дивертикул I, 70, 75; II, 154, 199, 348
- Меконий II, 347
- Меланоу глазного яблока II, 58
- диффузный врожденный I, 445
- Меланома I, 447
- Меллитургия II, 368
- Мелькерссона—Розенталя синдром I, 518
- Менетрие синдром I, 69; II, 346
- Менингизм I, 362—367
- Менингит I, 223, 224, 362—366
- боль в животе I, 62, 65
- — головная I, 42
- гиперестезия I, 464
- застойный диск II, 65
- ликвор I, 363—366; II, 378
- менингококковый I, 224, 362
- — кровоизлияния I, 478
- мнз II, 62
- нарушение глотания II, 35
- — слуха II, 46
- парез лицевого нерва I, 518
- роднички II, 18
- тремор I, 384
- туберкулезный I, 362, 364; II, 20, 379
- шок I, 219, 223
- экзофтальм II, 48
- Менингоз лейкемический см. Нейролейкемия
- Менингомиелоцеле II, 219, 274
- мегалоцистис II, 164
- Менингоцеле I, 549; II, 219
- гидроцефалия I, 544
- у корня носа I, 88, 524, 535
- Менингоэнцефалит туберкулезный I, 242
- Менкеса синдром I, 457
- Менструация, напряжение брюшной стенки II, 165
- нарушения II, 215
- токсический шок I, 227
- Метаморфозия II, 72
- Метгемоглобинемия I, 134, 396
- наследственная I, 396
- цианоз I, 396
- Метеоризм II, 156
- высокое стояние диафрагмы II, 124
- напряжение живота II, 166
- Миалгия эпидемическая, боль в груди I, 56
- — — животе I, 65
- Миастения I, 124, 519; II, 268
- нарушение дыхания I, 124
- Мигрень I, 44
- гиперестезия кожи I, 52
- нарушения зрительные II, 71
- — чувствительности I, 464
- Мидриаз II, 62
- Миелит II, 261, 264, 271, 273
- Миелоцеле II, 219
- Микоплазма-пневмония I, 105; II, 108, 291
- Микроглоссия II, 25
- Микрокrania I, 545
- Микроспория I, 480
- Микроотия II, 37
- Микроцефалия I, 545



- низкий рост I, 307
- Микрофтальм I, 150; II, 47
- Микседема см. Гипотиреоз
- Микулича синдром I, 529; II, 53
- Миллера синдром II, 61, 62
- Миндалины II, 30—34
  - гиперплазия II, 30
  - — лицо I, 178, 341
  - — нарушения глотания II, 35
  - — — дыхания I, 90, 536
  - — — слуха II, 46
- Миоз II, 62
- Миозит оссифицирующий I, 369; II, 243
- Миокардит II, 137
  - аритмия II, 152
  - боль в животе I, 62
  - брадикардия II, 150
  - отеки I, 488
  - пульса дефицит II, 303
- Миоклония I, 193, 396
- Миоклонус-эпилепсия I, 160
- Миопатия II, 256, 266
  - прогрессирующая I, 124, 375; II, 256, 266
  - — нарушение походки I, 376
  - — псевдогипертрофия II, 256, 266
  - юношеская Эрба I, 519; II, 259
  - центральнофибриллярная II, 259, 267
- Миопия, косоглазие II, 68
- Миотония врожденная (Томсена) I, 519; II, 263
  - дистрофическая (Куршманна) I, 519; II, 263
- Мозг, бульбарное вклинение I, 367
  - опухоль см. Опухоль мозга
  - поражение, слабоумие I, 175—176
  - пороки развития, атаксия I, 373
  - — — нарушение обоняния I, 539
  - сдавление I, 246
  - — среднего мозга I, 367
- Мокрота II, 376
- Моллюск контактный I, 423
- Молочница II, 21, 22
  - дерматит I, 406
  - изменения ногтей I, 459 (рис. 232)
  - язык I, 464
- Молочный струй I, 412
- Монголоидизм см. Трисомия 21
- Мононуклеоз инфекционный I, 504; II, 269, 399
  - ангина II, 33
  - лимфоцитоз II, 404
  - менингит I, 365
  - парез лицевого нерва I, 518
  - стоматит II, 21
  - экзантема I, 403
  - эктима I, 453
- Моносахариды-жальабсорбция I, 325; II, 345
- Моноцитоз II, 392, 405
- Мориака синдром, низкий рост I, 305
  - — ожирение I, 329
- Моркио болезнь I, 313
  - — кифоз II, 221
- Моча, нарушение выделения, изменения II, 355—376
  - Мочевой пузырь, камни II, 359, 373
    - — — энурез II, 359
    - — — паралич II, 164
    - — — экстрофия (эктопия) II, 153
  - Мочевые камни II, 187, 357
    - — — боль I, 68, 70, 76, 78
    - — — гематурия II, 365
  - Мочеиспускательный канал, боль I, 78, 79
    - — — пороки развития II, 207, 373, 375
  - Мочеточник, пороки развития II, 371
    - — — стеноз, гипертензия II, 307
  - Мошкович болезнь I, 483; II, 275
  - Мошонка, боль I, 79
    - гангрена II, 206
    - гиперпигментация II, 206
    - отек II, 206
- Муковисцидоз I, 324, 345; II, 117, 161, 199, 262, 343, 351, 466, 483
  - боль в животе I, 66
  - дегидратация I, 486
  - диабет сахарный II, 436
  - дистрофия I, 322
  - желчные камни II, 186
  - кашель II, 286
  - низкий рост I, 306
  - пальцы в виде барабанных палочек II, 250
  - прямой кишки выпадение II, 186
- Муколипидозы I, 157; II, 483
- Мукополисахаридоз(ы) I, 157; II, 483
  - I см. Пфаундлера—Гурлер болезнь
  - II см. Гунтера синдром
  - III см. Санфилиппо синдром
  - IV см. Моркио болезнь
- Мукоцеле в области глаза II, 50
  - — — губы I, 24
  - — — околоносовых пазух I, 524, 535
  - — — ранула II, 27
- Мутизм I, 178, 274
- Мышечная атрофия II, 256; см. также
  - Амиотрофия спинальная наследственная
  - гипертония I, 150; II, 263—265
  - гипертрофия II, 257
  - гипотония II, 257—262
  - — — врожденная доброкачественная II, 239
  - — — плоскостопие II, 254
- Нарколепсия I, 193, 210
- Наркотики I, 280
  - злоупотребление I, 279
- Наследственные болезни, слабоумие I, 167—170
  - Насморк см. Ринит
  - Небо, расщелина I, 533
  - Невралгия нерва затылочного I, 46
    - — — тройничного I, 46
    - — — яичка I, 79
  - Неврит, боль в груди I, 57
    - — — зрительного нерва II, 75
  - Невус голубой I, 447
    - — — клеточный I, 447
    - — — паукообразный I, 421
    - — — пигментный волосистой I, 447, 456
  - Недержание кала II, 446
    - — — мочи II, 359
    - — — пигмента см. Блоха—Сульцбергера синдром
  - Недоношенные, анемия II, 395
    - — — желтуха II, 421
    - — — микроцефалия I, 540
    - — — нарушение слуха II, 46
    - — — оценка зрелости II, 444
  - Недостаточность аортальная I, 133, 141, 145
    - — — кардии II, 320
    - — — митральная I, 133, 141, 144
    - — — почечная, азотемия II, 433
    - — — ацидоз II, 437
    - — — гипомagneмия II, 441
    - — — полиурия II, 358
    - — — протеинурия II, 363
    - — — тубулярная, олигурия II, 356
    - — — пульмональная II, 145
    - — — трикуспидальная II, 145
  - Нейробластома II, 102, 112, 167, 173, 177, 402, 483
    - — — абдоминальная II, 167, 177
    - — — анемия II, 385
    - — — боль в костях I, 84
    - — — гематома в форме очков II, 51
    - — — метастазы в печень II, 168
    - — — — череп I, 31, 32 (рис. 3—5); II, 16, 240
    - — — тромбоцитопения I, 482
    - — — экзофтальм II, 49
  - Нейродермит I, 411; см. также Дерматит атопический. Экзема эндогенная

- Нейролейкемия II, 264, 416  
 — головная боль I, 39  
 — ликвор I, 366  
 — менингизм I, 367  
 — ожирение I, 329  
 Нейрофиброматоз I, 168, 445, 511  
 — акси II, 54  
 — лицо I, 527  
 — пигментные пятна I, 445  
 — полость рта II, 21, 25  
 — экзофтальм II, 49  
 Нейтропения циклическая II, 297, 404  
 Некроз жировой подкожный у новорожденных I, 497  
 Немота II, 284  
 Непроходимость кишечная II, 189—202  
 — асцит II, 159  
 — боль в животе I, 62, 63  
 — гипокальциемия II, 439  
 — метеоризм II, 157  
 — олигурия II, 356  
 — пневмоперитонеум II, 157  
 Нервная анорексия I, 250; II, 329  
 Нервность I, 264  
 Нефрит II, 360, 365, 366; см. также Нефротический синдром  
 — гипертензия II, 306  
 — низкий рост I, 345  
 — олигурия II, 356  
 — отеки I, 489, 491  
 — — — мошонки II, 206  
 — очаговый II, 366  
 — протеинурия II, 362  
 — хронический, дегидратация I, 486  
 Нефробластома II, 112, 167, 170, 172, 225  
 Нефроз см. Нефротический синдром  
 Нефроэнефрит I, 345  
 Нефрокальциноз идиопатический I, 315; см. также Ацидоз почечный тубулярный  
 Нефросклероз II, 358, 363  
 Нефротический синдром I, 321; II, 363  
 — асцит II, 160  
 — бледность I, 389  
 — выпот в плевру II, 377  
 — глюкозурия II, 367  
 — дистрофия I, 321  
 — олигурия II, 356  
 — отеки I, 489  
 — полиурия II, 358, 360  
 — СОЭ II, 380  
 — сыворотка крови II, 377  
 Николау синдром I, 390  
 Никольского симптом I, 436  
 Никотин, злоупотребление I, 282  
 Ниманна—Пика болезнь I, 156; II, 483  
 Нистагм II, 70  
 — при отите II, 41  
 Новорожденный II, 442—457  
 — аспирация I, 100; II, 115  
 — ателектазы I, 115; II, 109, 111  
 — ацидоз I, 233; II, 437  
 — бели II, 213  
 — вагинальное кровотечение II, 214  
 — видимые наружные изменения II, 452—455  
 — гипергликемия II, 436  
 — гипогликемия II, 434  
 — гипокальциемия II, 440  
 — гипомagnesия II, 441  
 — дисплазия бронхолегочная II, 118  
 — желтуха II, 420  
 — затруднения при кормлении II, 456  
 — легкие II, 115  
 — лейкоцитоз II, 399  
 — пневмоторакс II, 119  
 — пороки развития II, 446  
 — признаки зрелости II, 442—446  
 — причины кишечной непроходимости II, 201, 202  
 — сепсис I, 226; II, 483  
 — синдром удущья II, 448  
 — тромбоцитопения I, 483  
 — факторы опасности II, 455  
 — шелушение кожи I, 442  
 — эритроцитоз II, 396  
 Ногти, изменения I, 461  
 — обкусывание I, 462  
 Носа I, 453; II, 23  
 Нонне—Милдроя—Мейжа синдром I, 489  
 Нос, выделения I, 536; см. также Ринит  
 — деформация I, 533, 535  
 — инородные тела I, 90, 536  
 — — — головная боль I, 48  
 — необычная форма I, 535  
 — опухоли I, 90, 536, 538  
 — раздувание крыльев I, 536  
 — стенозирование ходов I, 88—90  
 — травма I, 533  
 Нука канал, киста II, 204  
 Обоняние, потеря I, 539  
 Обринского синдром II, 152, 171  
 Обморок см. Припадок синкопальный  
 Обязательства внутричерепные II, 19  
 Овалодитоз II, 390  
 Оводосение необычное I, 456  
 — раннее в области гениталий I, 456  
 Одышка I, 84—136  
 — психогенная I, 136  
 — цианоз I, 395  
 Одышки идиопатической синдром I, 115; II, 448, 449  
 Ожирение I, 327—332  
 — боль в спине I, 86  
 — лицо I, 343  
 — рост высокий I, 345  
 — — — низкий I, 343  
 — стрии I, 450  
 Ожог(и) пищевода, дисфагия I, 59; II, 36  
 — покраснение кожи I, 399, 407  
 — шелушение I, 442  
 — эктропион II, 55  
 Ожоговая болезнь I, 435—437  
 — келоид I, 448  
 — нарушение глотания I, 59; II, 35  
 — отеки I, 492  
 Озна, головная боль I, 48  
 Озноб I, 385  
 Окись углерода, отравление I, 398  
 — — — выпадение волос I, 458  
 — — — головная боль I, 45  
 — — — двоение в глазах II, 73  
 — — — покраснение кожи I, 398  
 — — — цианоз I, 396  
 Олбрайт—Мак—Кьюна—Штернберга синдром I, 350, 446; II, 225, 239  
 Олбрайт синдром см. Псевдогипопаратиреоз  
 Олигозидиленсия I, 194  
 Олигурия II, 356  
 — отравления II, 470  
 Олень болезнь I, 512; II, 240  
 Омфалит II, 153  
 Омфалоцеле II, 152  
 Онанизм I, 288  
 Онхогрипоз I, 462  
 Оπισотонус I, 362  
 Опухоли глотки I, 91; II, 35  
 — — — костей I, 512  
 — — — боль I, 83, 84  
 — — — гемангиома I, 513; II, 239, 243  
 — — — остеопороз II, 244  
 — — — хромата I, 377  
 — — — эпифизов поражение II, 227  
 — — — мозга головного I, 38, 242  
 — — — атаксия I, 373  
 — — — гидроцефалия I, 544  
 — — — деперсонализация II, 72  
 — — — децеребрационная ригидность I, 358  
 — — — диплопия II, 73  
 — — — застойный диск II, 65  
 — — — косоглазие II, 69  
 — — — менингизм I, 367

— — — нарушение движения I, 382  
 — — — зрения II, 75  
 — — — обоняния I, 539  
 — — — слуха II, 46  
 — — — низкий рост I, 308  
 — — — нистагм II, 71  
 — — — обызвествление II, 20  
 — — — ожирение I, 329  
 — — — парез лицевого нерва I, 518  
 — — — половое созревание I, 349, 350  
 — — — тризм II, 21  
 — — — спинальные II, 264, 272, 275  
 Орбита, кровоизлияние II, 49  
 — — — застойный диск II, 65  
 — — — косоглазие II, 69  
 — — — опухоли II, 48  
 — — — гематома в виде очков II, 51  
 — — — застойный диск II, 65  
 — — — косоглазие II, 69  
 — — — экзофтальм II, 48  
 — — — смещение глаз II, 49  
 — — — флегмона, экзофтальм II, 48  
 Орнитоз II, 292, 483  
 Ортостатический синдром II, 310  
 Орхит I, 79; II, 205  
 Осгуда—Шляттера болезнь I, 83, 372; II, 234  
 Ослера—Рандю болезнь I, 478  
 — — — инъекция конъюнктивы II, 58  
 Оспа ветряная I, 423, 426, 427  
 — — — кровоизлияния I, 478  
 — — — стоматит II, 21  
 — — — натуральная I, 423, 426, 431  
 Остеобластокластома II, 238  
 Остеогенез несовершенный I, 313  
 — — — роднички II, 18  
 Остеоид-остеома II, 238  
 Остеомиелит I, 82, 337, 512; II, 236  
 — — — боль I, 34, 52, 80, 82  
 — — — в груди I, 56  
 — — — кривошея I, 369  
 — — — нарушение движений I, 356  
 — — — рубцы I, 450  
 — — — сепсис I, 225  
 — — — хромота I, 377  
 — — — челюсти I, 524, 528; II, 20  
 — — — нарушение глотания II, 35  
 — — — экзофтальм II, 48  
 Остеопороз II, 243—245  
 — — — боль I, 83  
 — — — в спине I, 80  
 — — — мочевые камни II, 187  
 Остеопатироз см. Остеогенез несовершенный  
 Остеоспондилит седлитоно-лобковый I, 372  
 — — — сифилитический II, 241  
 Остеохондроз, боль I, 80  
 Острый живот I, 62, 63  
 Отек(и) I, 487—492  
 — — — Квинке I, 228  
 — — — мозга I, 39, 487, 492  
 — — — головная боль I, 39  
 — — — дещеребрационная ригидность I, 358  
 — — — менингизм I, 367  
 — — — родничок II, 19  
 — — — при гипергидратации II, 439  
 — — — сомногенные I, 488  
 Отит, боль I, 50  
 — — — наружный II, 39  
 — — — средний II, 39—41  
 — — — парез лицевого нерва I, 518; II, 41  
 Отравления II, 465—471  
 — — — анемия II, 384  
 — — — атаксия I, 373  
 — — — ацидоз II, 437  
 — — — бактериальными токсинами II, 340  
 — — — боль головная I, 45  
 — — — в животе I, 62, 65  
 — — — гепатомегалия II, 167  
 — — — глюкозурия II, 367  
 — — — диплопия II, 73  
 — — — диспноэ I, 134, 135

— — — дисфагия II, 35  
 — — — запах тела II, 313  
 — — — лейкопения II, 398  
 — — — миоз II, 62  
 — — — нарушение речи II, 283  
 — — — нистагм II, 70  
 — — — олигурия II, 356  
 — — — отравляющие вещества II, 466  
 — — — подозрение на отравление II, 467  
 — — — понижение температуры II, 303  
 — — — полость рта II, 24  
 — — — протейнурия II, 363  
 — — — рвота II, 329  
 — — — симптомы II, 468  
 — — — смерть внезапная II, 475  
 — — — тремор I, 384, 385  
 Охриплость голоса II, 278

#### Пангипопитуитаризм I, 309

Панкреатит II, 343, 351  
 — — — боль I, 67  
 — — — глюкозурия II, 367  
 — — — дистрофия I, 322  
 — — — желтуха II, 343  
 Панкреонекроз I, 67; II, 343, 351  
 Панимелопатия II, 384, 401, 407  
 — — — агранулоцитоз II, 297, 405  
 — — — гранулоцитопения II, 405  
 — — — лейкопения II, 397  
 — — — тромбоцитопения I, 482; II, 406  
 — — — Фанкони I, 171; II, 250, 406, 409  
 — — — тромбоцитопения I, 482  
 Панимелоптиз II, 407  
 Панцитопения II, 407  
 Паразиты кожные I, 416  
 Паралич II, 255, 265  
 — — — болевой II, 277  
 — — — вялый II, 265  
 — — — гиперкалиемический II, 268  
 — — — гипокалиемический II, 268  
 — — — детский церебральный I, 357—359  
 — — — гиперкинез I, 380, 383  
 — — — дистрофия I, 321  
 — — — лицо I, 520  
 — — — мимика I, 520  
 — — — нарушение глотания II, 36  
 — — — — походки I, 356, 357  
 — — — остеопороз II, 244  
 — — — сколиоз II, 223  
 — — — тризм II, 21  
 — — — дисфагия II, 35, 36  
 — — — нормокалиемический II, 268  
 — — — отравления II, 470  
 — — — плечевого сплетения II, 269  
 — — — псевдопаралич II, 277  
 — — — психогенный II, 276  
 — — — сколиоз II, 222  
 — — — спастический II, 265  
 — — — укорочение конечности II, 228  
 Парамниотония Эяленбурга II, 263  
 Парафимоз I, 78, 79; II, 209, 357  
 Парез лицевого нерва I, 515—518  
 — — — гемипарез лица I, 523  
 — — — узкая глазная щель II, 53  
 — — — эктропион II, 55  
 Паркинсонизм II, 36  
 Паротит гнойный I, 529  
 — — — головная боль I, 50  
 — — — менингит I, 365  
 — — — парез лицевого нерва I, 518  
 — — — эпидемический I, 529; II, 483  
 Парша I, 460  
 Патау синдром см. Трисомия Д  
 Паховая область, изменения II, 202  
 Педикулез I, 416  
 Пейтца—Егерса синдром см. Полиоз пигментно-пятнистый  
 Пелицеуса—Мерцбахера—Зейтельбергера болезнь см. Лейкодистрофия ортохроматическая  
 Пельгера—Хьюэта аномалия II, 397

- Пемфигус сифилитический I, 441  
 Перекрут яичка I, 77; II, 204, 206  
 — яичника I, 70  
 Перелом костей I, 83; II, 228  
 — жестокое обращение с детьми I, 471  
 — мазоль I, 512  
 — повреждение эпифизов II, 227  
 — у новорожденных II, 451  
 — хромота I, 377  
 — черепа II, 16, 17  
 — ребер I, 56; II, 103, 119  
 — кашель II, 285  
 Перикардит I, 58; II, 138, 146  
 — сдавливающий, потеря белков II, 346  
 — туберкулезный, обызвествление II, 122  
 — шум трения перикарда II, 146  
 Периодическая болезнь см. Лихорадка средиземноморская семейная  
 Перитонит I, 122, 216, 218  
 — асцит II, 159, 378  
 — боль в животе I, 62, 64  
 — высокое стояние диафрагмы II, 124  
 — икота II, 312  
 — отеки ног I, 488  
 — ригидность живота II, 165  
 Пертеса болезнь I, 376; II, 234  
 — боль I, 83  
 — нарушения походки I, 372, 376  
 Печень см. также Гепатит, Гепатопатия, Желтуха  
 — абсцесс I, 67; II, 430  
 — атрофия желтая острая I, 232, 539  
 — гематома II, 168  
 — кисты II, 168  
 — опухоли II, 168  
 — повреждение паренхимы, нарушение свертывания крови I, 475  
 — увеличение II, 124, 163, 166  
 — цирроз см. Цирроз печени  
 Пигментные пятна I, 447; II, 58  
 Пиелонефрит II, 360, 368  
 — боль в животе I, 65  
 — гипертензия II, 306  
 Пиквикский синдром, ожирение I, 210  
 Пикнолепсия I, 199  
 Пилороспазм см. Пилоростеноз  
 Пилоростеноз II, 323  
 — дистрофия I, 326  
 — кома I, 229  
 — Ровиралты синдром II, 321  
 Пинеалома, преждевременное половое созревание I, 350  
 Пищеварение, недостаточность см. Мальдигестия  
 Пищевод, атрезия II, 319  
 — болезни и повреждения, дисфагия I, 58; II, 36  
 — инородные тела I, 59; II, 317, 321  
 — короткий II, 321  
 — кровотечение II, 317  
 — пороки развития, дисфагия II, 34  
 — стеноз II, 319  
 Плагноцефалия I, 547  
 Плаута—Венсана ангины II, 31  
 Плевральная (ый) боль I, 56  
 — выпот I, 118; II, 377  
 Плеврит I, 57, 105, 118; II, 105—107  
 — боль в груди I, 57  
 — диафрагмальный I, 67  
 — медиастинальный II, 98  
 — туберкулезный II, 115, 377  
 Плевродония см. Миазгия эпидемическая, Коксаки-инфекция  
 Плевропневмония I, 104, 118  
 — кишечная непроходимость II, 195  
 — метеоризм II, 157  
 — пневмомедиастинум II, 102  
 — пневмоторакс II, 119  
 — подкожная эмфизема I, 493  
 — цианоз I, 395  
 Плоскостопие II, 254  
 — боль в спине I, 80  
 Пневматоцеле I, 106; II, 102, 109, 111, 119  
 Пневмония I, 104—113; II, 108—111  
 — аспирационная I, 111; II, 108  
 — бензиновая II, 112  
 — боль в животе I, 62, 65, 66  
 — вирусная I, 108; II, 108  
 — грибковая I, 111  
 — крупозная I, 109  
 — микоплазма-пневмония I, 105, 108; II, 108  
 — плазмолеточная I, 106; II, 118  
 — пневмоцистная см. Пневмония плазмолеточная  
 — стафилококковая I, 106; II, 109  
 — интерстициальная I, 106; II, 109  
 Пневмомедиастинум II, 101  
 Пневмоперитонеум II, 157  
 Пневмоторакс I, 115; II, 119  
 — боль в груди I, 57  
 — кашель II, 285  
 — подкожная эмфизема I, 493  
 — цианоз I, 395  
 Поведение, нарушения I, 273—289  
 Пойкилодермия атрофическая сосудистая I, 445  
 Позноночник, деформация II, 220  
 — некроз тел асептический II, 221  
 — окостенения аномалия II, 221  
 Пол генитальный I, 353  
 — гонадный I, 353  
 Полиглобулия см. Эритроцитоз  
 Полидиския I, 252; II, 359  
 Полимиозит I, 375; II, 267  
 Полиневрит I, 373, 375; II, 260, 269  
 — нарушение глотания II, 34, 35  
 — парез лицевого нерва I, 518  
 Полиомиелит I, 125; II, 261, 270, 483  
 — гипергидроз I, 463  
 — нарушения дыхания I, 125  
 — походки I, 375  
 — низкий рост парциальный I, 317  
 — парез лицевого нерва I, 518  
 — — — при прививке I, 518  
 — сколиоз II, 222  
 — сплюснутость II, 27  
 — укорочение конечности II, 228  
 Полипоз пигментно-пятнистый I, 446; II, 21, 349  
 — — пигментация склеры II, 58  
 Полирадикулит I, 373, 375; II, 260, 269  
 — ликвор I, 366  
 Полиурия II, 358  
 Полицистемия истинная II, 396  
 Половое созревание, акромегалиод I, 317  
 — базедовизм I, 343  
 — запоздалое I, 345  
 — — — высокий рост I, 318  
 — — — ожирение I, 330  
 — — — преждевременное истинное I, 349  
 — — — высокий рост I, 317  
 — — — ложное I, 350  
 — — — признаки I, 347  
 Половой член, боль I, 79  
 — — — изменения II, 206  
 Половые органы женские, изменения II, 210  
 Помпе гликогеноз I, 346  
 Понос II, 334—346; см. также Энтерит  
 — гипонатриемия II, 438  
 — дегидратация I, 486  
 — отравление II, 470  
 Пороки сердца I, 133; II, 125—133, 139—146  
 — — носовое кровотечение I, 539  
 — — сердечный горб II, 89  
 — — цианоз I, 392—394  
 Порфирия острая перемежающаяся I, 68; II, 361  
 — эритропоэтическая I, 446; II, 361, 392  
 — — светобоязнь II, 58  
 Пот. электролиты в норме II, 479  
 Потливость I, 462  
 — стоп I, 462

- Потница кристаллическая I, 428  
 — новорожденных I, 425, 522  
 Потребности, снижение I, 259  
 Походка, нарушения I, 371—378  
 Почесуха детская I, 426, 427, 436  
 Почка, гематома окопочечная I, 81; II, 174  
 — дистопия II, 170, 370  
 — камни II, 186, 373  
 — киста II, 174, 370  
 — кистозная II, 171, 366, 399  
 — нефроптоз II, 370  
 — пороки развития II, 306, 369  
 — стеноз артерий II, 305  
 — — вен II, 366  
 — — — нефротический синдром II, 364  
 — туберкулез II, 366  
 — увеличение II, 170  
 — шоковая II, 356  
 Прадера—Вилли—Лабгардта синдром I, 171; II, 436  
 Припазм II, 209  
 Прикус, аномалия II, 29  
 Припадок церебральный I, 185—210, 386;  
 см. также Эпилепсия, Судороги  
 — — аффективно-респираторный I, 196, 201  
 — — гидроцефалия I, 541  
 — — мидриаз II, 62  
 — — психогенный I, 201  
 — — синкопальный I, 203  
 — — слабоумие I, 148  
 — — случайный I, 186  
 Прогерия I, 310; II, 249  
 Проктит II, 340  
 Пролежни I, 453  
 Прострел I, 56  
 Протениурия II, 362  
 — отравления II, 470  
 Проток(и) боталлов открытый II, 125, 134, 144, 145  
 — — — цианоз I, 394  
 — — желточный, последствия I, 75; II, 154  
 — — желчные, атрезия II, 344, 425  
 — — пороки развития I, 67; II, 343, 344, 430  
 — — панкреатический, порок развития II, 343, 430  
 Протромбиновый комплекс, дефицит I, 475  
 Псевдогипопаратиреоз I, 161  
 — обывательства внутричерепные II, 20  
 Псевдо-Гурлер синдром, лицо I, 341  
 Псевдодебильность I, 176  
 Псевдокосоглазие II, 69  
 Псевдомикоз I, 434  
 Псевдорахит почечный I, 315  
 Псевдосклероз см. Дистрофия гепатоце-  
 ребральная  
 Псевдоуремия экламптическая I, 189  
 Психозы I, 284  
 — маниакально-депрессивный I, 285  
 Психопатия аутистическая I, 274  
 Психосексуальные нарушения I, 286  
 Псориаз I, 414, 417, 443, 462  
 Птеригий роговицы II, 60  
 — шеи I, 307; II, 85  
 Птоз века II, 52  
 Пубархе ранее I, 349  
 Пубертатный период см. Половое созрева-  
 ние  
 Пузырчатка новорожденных эпидемическая  
 см. Импетиго буллезное  
 Пульпит, боль I, 50  
 Пульс II, 303  
 — дефицит II, 303  
 — норма II, 478  
 — при отравлении II, 470  
 Пулук, воспаление II, 154  
 — изменения II, 153—156  
 — кровотечение II, 156  
 — мокнущий II, 154  
 — свищ I, 75  
 Пупочный сепсис I, 226; II, 155  
 Пурпура молниеносная I, 477, 479  
 — некротическая I, 479  
 — сосудистая I, 477, 488  
 — тромботическая тромбоцитопеническая  
 I, 483; II, 275  
 — тромбоцитопеническая см. Тромбоцитопе-  
 ния  
 Пфаундлера—Гурлер болезнь I, 157, 456,  
 483; II, 221  
 Пфейффера клетки II, 397, 399  
 — лихорадка, см. Мононуклеоз инфекцион-  
 ный  
 Пьера Робена синдром I, 91, 514; II, 25,  
 35  
 — — — цианоз I, 395  
 Рабдомиосаркома II, 16, 49  
 Равновесие, нарушения I, 255  
 Радужка, аномалии II, 61  
 Рань I, 448  
 Раневая инфекция I, 451  
 Ранула II, 24, 35  
 Рассела синдром I, 310  
 Расщелина грудины II, 85  
 — губы I, 533  
 — неба I, 533  
 — челюсти I, 533  
 Ратбана синдром см. Гипофосфатазия  
 Рахит I, 314—316, 335; II, 89, 93, 236  
 — витамин D-зависимый I, 316, 335; II,  
 262, 440, 483  
 — витамин D-независимый I, 314—316, 337;  
 II, 483  
 — гипергидроз I, 462  
 — дискрания I, 545—547  
 — зубы II, 28  
 — изменения в легких II, 117  
 — псевдонедостаточность витамина D I,  
 316; II, 483  
 — родничок II, 18  
 Рвота II, 314—330, 464  
 — алкалоз II, 437  
 — ацетонемическая I, 65, 70, 398; II, 328  
 — — ацидоз II, 437  
 — — глюкозурия II, 367  
 — — дыхание Куссмауля II, 94  
 — гипокалиемия II, 439  
 — гипонатриемия II, 438  
 — гипохлоремия II, 439  
 — дегидратация I, 486  
 — конституциональная II, 329  
 — кровавая II, 317, 470  
 — петехии I, 467  
 — при гидроцефалии I, 541  
 — — лихорадке II, 302  
 — — непроходимости кишечной II, 189  
 — — отите II, 41  
 — — отравлении II, 329, 470  
 — у новорожденных II, 452  
 Ревматизм II, 246, 299  
 — асцит II, 159  
 — кардит II, 133, 138  
 — плеврит II, 377  
 — СОЭ II, 380  
 Ревматические узелки I, 511  
 Рейе синдром I, 233  
 Рейтера триада II, 57, 209, 340  
 Реклинггаузена болезнь см. Нейрофибро-  
 матоз  
 «Респираторное легкое» I, 115  
 Ретикулоциты II, 381  
 Ретинит пигментный II, 74, 345  
 Ретинобластома II, 48, 64  
 Ретта синдром I, 167, 274, 374  
 Рефсума болезнь I, 160, 374; II, 484  
 Речь, нарушения II, 279  
 Ринит I, 89, 536—538  
 — аллергический I, 90, 536  
 — нарушение дыхания I, 88—90, 536  
 — при применении резерпина I, 536  
 — сенной I, 90, 536  
 — сифилитический I, 89, 538

- сухой передний I, 463, 538
- Ринолалия I, 536; II, 281
- Риттера болезнь I, 436
- Ровиралты синдром II, 321
- Роговица, болезни II, 59, 60
- Родимое пятно см. Невус
- Роднички I, 548; II, 18
- Родовая опухоль II, 13
  - травма II, 451
- Романо—Уорда синдром I, 208
- Рост высокий I, 302, 317, 318
  - нарушения I, 302
  - низкий I, 302—316
- Ротора синдром II, 432
- Рубинстайна—Тейби синдром I, 171
- Рубцы I, 388, 448, 450; II, 77
- Руда синдром I, 168
- Руминация II, 314, 330
- Салаам-судороги I, 196**
- Сальмонеллез II, 339, 340
- Сандхоффа болезнь I, 157; II, 484
- Санфилиппо синдром I, 159
- Саркоидоз I, 507; II, 99, 112
  - остит множественный II, 241
- Саркома, лицо I, 526; II, 25
  - остеогенная I, 84, 512, 526; II, 239
  - Юинга I, 512; II, 240
- Свертываемость крови, методы определения I, 468
- Светобоязнь II, 71
- Свищ(и) на шее II, 77
  - первичного мочевого протока II, 154
  - пищеводно-трахеальный I, 100—102; II, 34, 319
- Сексуальная активность ранняя I, 286
- Сексуальные эксцессы I, 286
- Селезенка, агенезия II, 170
  - инфаркт, боль I, 69
  - спленомегалия II, 168
  - гиперспленизм II, 170, 409
- Сепсис I, 223—227; II, 302, 401, 483
  - анемия II, 393
  - боль в животе I, 65
  - выпадение волос I, 458
  - гепатомегалия II, 167
  - диспепсия II, 338
  - желтуха II, 422
  - кровоизлияние в пупок II, 156
  - легочные инфильтраты II, 112
  - лейкоцитоз II, 399
  - лимфоузлы I, 506
  - менингококковый I, 224
  - метеоризм II, 157
  - новорожденных I, 226
  - менингит I, 363
  - — церебральный паралич I, 358
  - носовое кровотечение I, 539
  - отеки I, 492
  - панмиелопатия II, 408
  - при скарлатине II, 404
  - стафилококковый II, 110
  - тахикардия II, 147
  - тромбоцитопения I, 482
  - шоковая почка II, 356
- Сердечная недостаточность I, 130—133, 394, 495; II, 262
  - — асцит II, 159, 378
  - — гидроторакс II, 377
  - — гипотензия II, 311
  - — дистрофия I, 322
  - — кашель II, 285
  - — легкие II, 115
  - — метеоризм II, 157
  - — олягурия II, 356
  - — отеки I, 488
- Сердце, аномалия положения II, 135
  - блокада I, 132; II, 150
  - горб сердечный II, 89
  - колющая боль у юношей I, 58
  - легочное II, 138
- опухоли II, 138, 148
  - панцирное I, 132, 394, 488
  - травма, тахикардия II, 148
  - увеличение II, 136
  - шум II, 139—146
  - эктопия II, 135
- Серная пробка I, 49; II, 38
- «Серый» синдром I, 397
- Серьезность I, 27
- Сигалья—Каттана—Маму синдром см. Лихорадка средиземноморская
- Сиденгама хорая см. Хорая малая
- Симмондса болезнь см. Пангипопитуитаризм
- Синдактилия II, 227
- Синдром гемолитико-уремический Гассера I, 477; II, 365, 393, 396
  - гиперкинетический I, 268
  - запертого человека I, 247
  - «короткой кишки» II, 341
  - окулоцереброренальный I, 155; II, 262, 368
  - пахидермия складчатая-слабоумие I, 168; II, 265
  - посткардиотомный I, 58; II, 138
  - псевдо-Гурлер I, 157
  - судорожный I, 83
  - энцефалотригеминальный см. Стерджа—Вебера болезнь
- Синкопальный припадок I, 203
- Синусит, головная боль I, 49
  - нарушение дыхания I, 536
  - насморк I, 538
  - неврит зрительного нерва II, 75
  - припухлость лица I, 524
- Сиреномелия II, 227
- Сирингобульбия II, 272
- Сирингомелия II, 272
- Situs viscerum inversus I, 72, 96; II, 136
- Сифилис врожденный I, 34
  - — выпадение волос I, 458
  - — Гетчинсона триада II, 46
  - — губы, рубцы I, 450
  - — — — — трещины I, 533
  - — — — — дистрофия I, 321
  - — — — — зубы II, 28
  - — — — — кератит II, 59
  - — — — — кондиломы I, 423
  - — — — — лимфаденопатия I, 501
  - — — — — менингит I, 364
  - — — — — нарушение слуха II, 45
  - — — — — насморк I, 89, 538
  - — — — — Парро паралич I, 34
  - — — — — рубцы I, 533
  - — — — — пемфигус I, 441
  - — — — — слабоумие I, 175
  - — — — — форма носа I, 535
  - — — — — церебральный паралич I, 358
  - — — — — экзантема I, 405
  - — — — — первичный, твердый шанкр во рту II, 23
- Скарлатина I, 398, 399, 402, 531
  - ангина II, 31
  - — — — — осложнения I, 404; II, 246, 284, 365
  - — — — — рвота II, 316
  - — — — — тромбоцитопения I, 482
  - — — — — шелушение I, 442
- Скафоцефалия I, 546
- Склередема I, 489
- Склерема I, 489
- Склеродермия I, 448
- Склероз туберозный I, 148, 168; II, 25
  - — — — — нарушение зрения II, 75
- Сколиоз II, 220—223
- Скрофулюс I, 532
- конъюнктивит фликтенулезный II, 57
- Слабоумие I, 143—182
  - — — — — аниридия II, 61
  - — — — — внешне проявления I, 145
  - — — — — Гиллеспи синдром II, 62
  - — — — — микроцефалия I, 545
- Слепота II, 73—76
  - — — — — нистагм II, 70

- ночная I, 151  
Слоновость I, 489; II, 225  
Слух, нарушения II, 41—46  
Слуховой проход, сужение II, 38, 39  
Слюнотечение II, 27  
Смерть внезапная I, 132, 395; II, 473—477  
— — — — — необъяснимая II, 473  
Сознание, нарушения I, 183  
— — — — — длительные I, 210—247  
— — — — — кратковременные I, 184—210  
— — — — — при передозировке лекарств I, 236  
— — — — — потеря II, 463—465  
— — — — — отравления II, 465  
— — — — — электротравма II, 471  
Солнечный удар см. Инсоляция  
Сомнамбулизм I, 251  
Сомноленция I, 183  
Сон, нарушения I, 253  
Сопор I, 183  
Сотоса синдром см. Гигантизм центральный  
Сотрясение мозга I, 244; см. также Черепно-мозговая травма  
— — — — — гиперестезия I, 52  
— — — — — диплопия II, 73  
— — — — — нистагм II, 71  
— — — — — лабиринта I, 258  
— — — — — нистагм II, 70, 71  
СОЭ II, 380  
Спазмофилия I, 186—189; см. также Тетания  
Пластичность мышц I, 150; II, 257  
— — — — — нарушение походки I, 374  
СПИД II, 298  
Spina bifida II, 218  
— — — — — ventosa II, 236, 251  
Спинальный мозг, синдром поперечного поражения II, 260, 264, 274, 275  
— — — — — дыхание II, 92  
— — — — — кишечная непроходимость II, 195  
— — — — — мегалоцитоз II, 164  
— — — — — нарушение чувствительности I, 465  
— — — — — при лейкозе II, 417  
— — — — — слабость сфинктеров II, 186  
— — — — — травма II, 274  
Спондилит I, 52, 80; II, 222, 273  
— — — — — высокое стояние диафрагмы II, 124  
— — — — — дисфагия II, 35  
— — — — — ювенильный анкилозирующий II, 247  
Спленомегалия II, 168  
— — — — — гиперспленизм II, 409  
— — — — — сфероцитарная анемия II, 390  
— — — — — Якша — Гайема синдром II, 163  
Средостение, изменения II, 94  
— — — — — опухоли II, 102  
Срыгивание II, 314  
Status dysmyelinatus см. Атетоз двойной  
Стеноз аортальный II, 125, 131, 141, 144, 311  
— — — — — легочного ствола I, 125, 131, 141, 143, 146  
— — — — — цианоз I, 393  
— — — — — митральный II, 133, 145  
— — — — — перешейка аорты II, 125, 132, 144; 304, 307  
— — — — — привратника II, 183 см. также Пилоростеноз  
— — — — — трикуспидальный II, 145  
Стерджа—Вебера болезнь I, 169, 421, 531; II, 21  
— — — — — слабоумие I, 169  
Стивенса—Джонсона синдром I, 408  
Стилла синдром II, 247  
Стридор I, 92; II, 286  
Столбняк I, 360, 521; II, 36, 263  
Стоматит I, 51, 53; II, 21—23  
— — — — — афтозный I, 428  
— — — — — лимфаденит I, 502  
— — — — — слюнотечение II, 27  
Стопа, деформация II, 254—255  
Страх I, 137—143; II, 282  
— — — — — бледность I, 389  
— — — — — жестокое обращение I, 471  
— — — — — мидриаз II, 63  
— — — — — недержание мочи II, 360  
— — — — — кала II, 346  
— — — — — ночной I, 209  
Странгуляция I, 470 (рис. 238); II, 77  
Стрии I, 327, 450  
Стул, особенности II, 347  
— — — — — характеристика II, 331  
Судороги витамин В<sub>6</sub>-зависимые I, 163, 189  
— — — — — кивательные I, 198  
— — — — — мгновенные I, 198  
— — — — — при дефиците витамина В<sub>6</sub> I, 163  
— — — — — лихорадке I, 189  
— — — — — после родовой травмы I, 186  
— — — — — церебральные см. Припадки церебральные  
Суицид I, 262  
Суицидальные попытки I, 262  
Талассемия II, 391  
Тахикардия II, 146—149  
— — — — — пароксизмальная II, 148  
— — — — — при отравлениях II, 470  
Тахилалия II, 282  
Телархе раннее I, 349; II, 86  
Телеангиэктазия наследственная см. Ослера—Рандю болезнь  
Температура пониженная II, 303  
Тенирихоз II, 355  
Тепловой удар I, 236  
Тератома I, 510; II, 103, 167, 178, 188, 217, 264  
— — — — — яичка II, 206, 484  
Тетания гипокальциемическая II, 265  
— — — — — нарушение глотания II, 36  
— — — — — манифестная I, 186, 187, 360; см. также Спазмофилия  
Тетрасомия X I, 167  
Тетрациклин, интоксикация II, 368  
— — — — — протеинурия II, 368  
— — — — — окраска зубов II, 28  
Тейя—Сакса ганглиозидоз I, 148, 150, 151, 156; II, 261, 265, 484  
— — — — — лицо I, 341  
— — — — — макроцефалия I, 545  
— — — — — нарушение зрения II, 75  
— — — — — спленомегалия II, 169  
Тик I, 193, 385  
Тиреоидит II, 82  
Тиреоотоксикоз I, 232, II, 81; см. также Гипертиреоз  
Тирозиноз II, 167  
— — — — — гипогликемия II, 435  
Титце синдром I, 56; II, 90  
Тиф брюшной I, 219; II, 336, 339  
— — — — — выпадение волос I, 458  
— — — — — неврит зрительного нерва II, 75  
— — — — — полиневрит II, 260  
— — — — — возвратный II, 294  
— — — — — головная боль I, 46  
— — — — — сыпной II, 293, 484  
Токсикоз I, 214; II, 338  
— — — — — шоковая почка II, 356  
Токсикоинфекция пищевая II, 340  
Токсоплазмоз I, 173; II, 265  
— — — — — лимфаденит I, 501, 508  
— — — — — менингит I, 364  
— — — — — микрофтальм II, 47  
— — — — — нарушение слуха II, 45  
— — — — — церебральный паралич I, 358  
Тонзиллит II, 31—34  
Тонзиллэктомия, боль I, 51  
Торсионная дистония I, 367  
Травма живота см. Живот, травма  
Транспозиция крупных сосудов I, 392; II, 125, 130  
— — — — — легочных вен I, 394; II, 125

Граhea, компрессия I, 102  
— цианоз I, 395  
— повреждения, подкожная эмфизема I, 493  
— стеноз I, 92—102  
Грахеотомия, пневмомедиастинум II, 101, 102  
— подкожная эмфизема I, 493  
Трахома II, 54, 57  
Тремор I, 384  
— гипоматгнемия II, 441  
Трепетание предсердий II, 149  
Трещины I, 388  
— анальные I, 79; II, 184, 347  
— губ I, 333  
— уха II, 38  
Тригоноцефалия I, 547  
Тризм II, 20  
Трипаносомоз II, 37  
Триптофан, мальабсорбция см. Хартнупа болезнь  
Трисомия 21: I, 165, 333  
— — зубы II, 28  
— — ожирение II, 329  
— Д I, 165  
— — микрофтальм II, 47  
— — нарушение слуха II, 45  
— Е 17—18: I, 165; II, 45  
Трисомия X I, 166  
Трихинеллез II, 484  
— боль в груди I, 56  
— зуд кожи I, 463  
— тризм II, 20  
Трихотилломания I, 458  
Трихофития I, 417  
— выпадение волос I, 460  
Трихоцефалез II, 355  
Тромбастения Гланцманна I, 484  
Тромбопэстия дефицит наследственный I, 482  
Тромбофлебит, отеки I, 489  
Тромбоцитодистрофия Бернара—Сулье I, 484  
Тромбоцитоз I, 485  
Тромбоцитопатии I, 479  
Тромбоцитопения I, 481—484; II, 406  
— кровотечение носовое I, 538  
— — пупочное II, 156  
— рвота кровавая II, 317  
— спленомегалия II, 168  
Тромбоциты, норма II, 476  
Трофедема наследственная I, 489  
Туберкулез II, 114, 169, 293  
— артрит II, 248  
— асцит II, 378  
— гортани II, 278  
— кишечника I, 321; II, 342, 350  
— кожи I, 424, 450, 453  
— кровохарканье II, 376  
— легких I, 110; II, 111, 112, 122  
— лимфаденит I, 507; II, 99, 114  
— менингит I, 364; II, 379  
— мицелин II, 34  
— объявление II, 20, 112, 122, 188  
— перитонит II, 152  
— плеврит II, 98, 377  
— пневмоторакс II, 119  
— позвоночника II, 222  
— почки II, 366  
Туберкулез I, 424  
Тубоотит I, 47; II, 40  
Тугоухость II, 41, 284  
Туляремия I, 450; II, 293  
Тургор тканей, снижение I, 485  
Туррицефалия I, 547

Угры обыкновенные I, 423, 496 (рис. 258)  
Уильямса—Бойрена синдром I, 340  
Уилсон—Майкити синдром II, 118  
Уиппла болезнь II, 342, 350  
Укусы насекомых I, 414

Ульриха—Тернера синдром I, 307; II, 85  
— ожирение I, 329  
— гипертелоризм II, 50  
Уотерхауса—Фридериксена синдром I, 224, 476; II, 438  
Уремия II, 262, 302, 433, 464  
— анемия II, 384  
— гиперкальцемия II, 439  
— гипонатриемия II, 438  
— дыхание II, 94  
— запах тела II, 312  
— зуд I, 463  
— мегалоцитоз II, 164  
— носовое кровотечение I, 539  
— рвота II, 328  
— стул II, 347  
— тромбоцитопения I, 484  
— язык II, 25  
Уретрит, боль I, 78  
Уробилиноген II, 375  
Уролитиаз см. Мочевые камни  
Уропорфирия эритропоэтическая см. Порфирия эритропоэтическая  
Ухо, болезни, головная боль I, 49, 50  
— выделения II, 39  
— особенности раковины II, 37

### Факоматозы I, 168

Факторы свертывания крови, дефицит I, 466  
Фалло болезнь, венозный рисунок J, 495  
— — пальцы в виде барабанных палочек II, 250  
— — положение на короточках I, 370  
— — цианоз I, 391, 392  
— пентада I, 392, II, 129  
— тетрада I, 392; II, 125, 129, 139, 143  
— триада I, 393; II, 143  
Фанкони—Шлезингера синдром I, 163  
Феера синдром см. Акронидия  
Феллинга болезнь см. Фенилкетонурия  
Фенилкетонурия I, 154; II, 482  
Феохромоцитомы II, 178, 308, 483  
Фетопатии, слабоумие I, 171—175  
— церебральный паралич I, 358  
Фиброма I, 511  
Фибросаркома I, 511  
Фиброз эндокардиальный I, 394  
Фиброэластоз эндомиокардиальный I, 394; II, 136  
Фимоз I, 78, 79; II, 208  
— баланит II, 209  
Флегмона I, 496, 527  
— дна рта I, 53, 530; II, 20, 35  
Фобия I, 138, 143  
Фонастения II, 278  
Фосфат-диабет I, 315; II, 441  
Фотофобия II, 71  
Францескетти синдром I, 335, 514, 529; II, 55  
Фримена—Шелдона синдром I, 342  
Фруктоза, переносимость наследственная II, 328, 481  
— гипогликемия II, 435  
Фруктозо-1,6—дифосфатаза, дефицит II, 435  
Фтириаз I, 416  
Фурункул I, 496, 527  
— слухового прохода II, 39

### Халазион II, 53

Халазия кардии II, 320  
Хаммена—Рича синдром II, 115  
Хартнупа болезнь I, 155  
— дистрофия I, 326  
— светобоязь II, 71  
Хенда—Шюллера—Крисчена болезнь I, 306, 308, 309; II, 16, 24, 75; см. также Гистиоцитоз X  
Херувизм I, 343



Хилотеракс I, 119  
Хлорома I, 52, 512, 526; II, 25  
Ходжкина болезнь см. Лимфогранулематоз  
Холера II, 340, 480  
Холестеатома I, 50; II, 39, 41  
Хольтермюллера—Видемана синдром I, 514  
Хондродистрофия I, 311, 337  
Хондроматоз костей I, 512  
Хондросаркома I, 512; II, 240  
Хореоатетоз I, 379, 382; II, 261  
Хорея I, 375  
— Гентингтона I, 170, 380  
— малая I, 379; II, 261, 299  
— миника I, 521  
— подражательная I, 380  
Хориоменингит II, 480  
Хромосомопатия, внешний вид I, 333  
— нарушение роста I, 310, 318  
— слабоумие I, 165  
Хромота I, 377  
XXX-синдром I, 166  
XXV-синдром I, 165, 348  
XXXV-синдром I, 167, 319  
Хрусталик, болезни II, 64

Целиакия I, 323, 324; II, 161, 262  
— дефицит дисахаридаз II, 343  
— отеки I, 489  
— рвота II, 327  
Целльвегера синдром I, 167, 335, 514; II, 261  
Церебральная минимальная дисфункция I, 268  
Цианоз I, 391—397  
— отравления II, 468  
Цинга I, 141, 355; II, 89  
— вазопатия I, 479  
— носовое кровотечение I, 539  
— отеки I, 489  
Цинссера—Энгмена—Коула синдром см. Дискератоз врожденный  
Цистиноз I, 315; II, 367, 484  
— гипогликемия II, 435  
— гипокалиемия II, 439  
— панмиелопатия II, 408  
Цистит I, 78; II, 368  
Цитомегалия I, 173; II, 20  
— вазопатия I, 479  
— менингит I, 365  
Цирроз печени I, 345; II, 262, 430  
— носовое кровотечение I, 539  
— отеки II, 488

Чедиака—Хигаси аномалия нейтрофилов II, 298  
Челюсть, аномалии прикуса II, 29  
— остеомы II, 24  
— остеомиелит I, 524, 528; II, 20  
— расщелина I, 533  
— тризм II, 20  
Черепно-мозговая травма I, 244; II, 13—16  
— боль головная I, 42—44, 52  
— гематома вокруг глаз II, 51  
— дегенерация I, 246, 358  
— — застойный диск II, 65  
— — кровоизлияние в глаз II, 58  
— — ликворный свищ I, 489, 538; II, 39  
— — мидриаз II, 63  
— — нарушение обоняния I, 539  
— — — слуха II, 46  
— — — нистагм II, 70, 71  
— — ожирение I, 329  
— — отек лица I, 489  
— — — мозговых оболочек I, 366  
— — парез лицевого нерва I, 517  
— — преждевременное половое созревание I, 350  
— — эпилепсия I, 204  
Чесотка I, 416

Чиханье II, 284  
Чувствительность, нарушения I, 484  
«Чумка» I, 386  
Череп, изменение величины I, 539—545  
— — свода I, 545—548

Шагаса болезнь II, 37  
Шая—Меджи болезнь II, 259, 267  
Шварцца—Бартера синдром II, 438  
Швахмана синдром I, 322; II, 297, 344  
Шегрена синдром катаракта-олигофрения I, 168; II, 47  
Шегрена (Гужеро—Шегрена) сухой синдром II, 25  
Шегрена—Ларссона синдром I, 168, 443, 444; II, 265  
Шейермана болезнь I, 80; II, 221  
Шелушение кожи I, 442  
— — у новорожденных I, 442  
Шенлейна—Геноха пурпура I, 479, 488  
— — — нефрит II, 366  
— — — эпидидимит II, 206  
Шерена феномен I, 356  
Шизофрения I, 284; II, 72  
Школьная(ые) зрелость, оценка I, 290  
— трудности I, 290  
Шлаттера болезнь см. Оsgуда—Шлаттера болезнь  
Шок I, 211  
— — — аллергический I, 228  
— — — анафилактический I, 228  
— — — геморрагический I, 213  
— — — инфекционно-токсический I, 214  
— — — коагулопатия потребления I, 476  
— — — от разлуки с матерью I, 283  
— — — при нарушениях обмена веществ I, 229—235  
— — — потере воды и электролитов I, 214  
— — — травматический I, 213  
Шпренгеля синдром I, 369; II, 82  
Штейна—Левенталя синдром II, 216

Эбштейна синдром, цианоз I, 394  
Эдвардса синдром см. Трисомия E 17—18  
Эйди синдром II, 63  
Экзантема I, 387  
— — — аллергическая I, 402  
— — — внезапная I, 400, 402; II, 290, 291  
— — — лимфаденопатия I, 501  
— — — при вирусных болезнях I, 402  
Экзема I, 412, 417, 423  
— — — вакцинация I, 430  
— — — век II, 53  
— — — герпетическая Капоши I, 434  
— — — зуд I, 463  
— — — контактная I, 412  
— — — лимфоузлы I, 507  
— — — лицо I, 531  
— — — отек I, 488  
— — — при молочнице рис. 168 на цв. вкл.  
— — — чесотке I, 418 (рис. 177), рис. 188 на цв. вкл.  
— — — себорейная I, 412  
— — — слухового прохода II, 39  
— — — ушной раковины II, 38  
— — — шелушение I, 443  
— — — эндогенная I, 411  
Экзостоз I, 83, 512; II, 238, 242  
Экзофтальм II, 48  
— — — головная боль I, 47  
Экстрасистолия I, 151  
Экстрасистолия I, 151  
Экстима гангренозная I, 453  
Электротравма II, 471  
Элерса—Данлова синдром I, 478; II, 262  
Элефантиаз см. Слоновость  
Эллиптоцитоз II, 390  
Эллиса—ван-Кревельда синдром I, 313; II, 227



## Монография

**М. ХЕРТЛ**

**Дифференциальная диагностика в педиатрии  
(пер. с нем.) том 2**

Зав. редакцией **В. С. Залевский**

Редактор **А. Р. Ананьева**

Мл. ред. **З. Д. Янина**

Художественный редактор **В. Л. Фисенко**

Переплет художника **Л. С. Гейнце**

Технический редактор **Г. Н. Жильцова**

Корректор **Л. А. Сазыкина**

ИБ № 5600

Сдано в набор 30.01.90. Подписано к печати 05.06.90.  
Формат бумаги 60×90<sup>1</sup>/<sub>16</sub>. Бумага мелованная. Гарни-  
тура литературная. Печать высокая. Усл. печ. л. 32,50.  
Усл. кр.-отт. 34,0. Уч.-изд. л. 35,35. Тираж 15 000 экз.  
Заказ № 54. Цена 4 р. 20 к.

Ордена Трудового Красного Знамени издательство  
«Медицина»

101000, Москва, Петроверигский пер., 6/8

Московская типография № 11 Госкомпечати СССР  
113105, Москва, Нагатинская ул., 1