

Олеся Ананьева

Энциклопедия клинической педиатрии



Олеся Викторовна Ананьева

Энциклопедия

клинической педиатрии

Текст предоставлен издательством

http://www.litres.ru/pages/biblio_book/?art=6181011

Энциклопедия клинической педиатрии: Научная книга; 2009

Аннотация

Данная книга представляет собой систематическое изложение основных разделов клинической педиатрии. Более подробно, чем в других изданиях подобного рода, освещены основные клинические формы заболеваний, встречающиеся в практике педиатра, основные принципы и методы диагностики, лечения и профилактики. Предназначена для студентов медицинских ВУЗов, врачей всех специальностей.

Содержание

Глава I. Болезни обмена веществ	5
Гипотрофия	5
Диатезы	17
Экссудативно-катаральный диатез	17
Лимфатико-гипопластический диатез	22
Нервно-артритический диатез	25
Рахит и рахитоподобные заболевания	30
Гипервитаминоз D	43
Рахитоподобные заболевания	48
Глава II. Болезни органов дыхания	51
Бронхит	51
Конец ознакомительного фрагмента.	55

Олеся Ананьева

Энциклопедия

клинической педиатрии

Все права защищены. Никакая часть электронной версии этой книги не может быть воспроизведена в какой бы то ни было форме и какими бы то ни было средствами, включая размещение в сети Интернет и в корпоративных сетях, для частного и публичного использования без письменного разрешения владельца авторских прав.

Глава I. Болезни обмена веществ

Гипотрофия

Гипотрофия – это патологическое состояние, возникающее у детей при хронических расстройствах питания, характеризующееся задержкой роста и развития, а также снижением сопротивляемости организма. Гипотрофия возникает вследствие неправильного вскармливания (количественного и качественного недокорма), врожденной патологии (синдром мальабсорбции, муковисцидоз и т. д.), острых или хронических заболеваний, воздействия токсических факторов (лекарственные отравления, гипервитаминозы), неправильного режима и ухода.

Этиология. Причинными факторами заболевания могут быть неблагоприятное течение внутриутробного и периода новорожденности, неадекватное вскармливание, наследственные нарушения обмена веществ или врожденные пороки развития, дефекты режима и выхаживания, позднее выявление и неправильное лечение сопутствующих заболеваний (анемии, рахита, дисбактериоза кишечника и т. д.).

Патогенез. Независимо от причины в патогенезе гипотрофии выделяются три фазы:

I фаза – голодного возбуждения, когда энергетические по-

требности организма обеспечиваются расходом резервных углеводов;

II фаза – переключения на расход энергетического жира. Основной обмен снижается;

III фаза – распад эндогенных белков для энергетических целей.

В I фазе углеводы используются для энергетических целей. В связи с этим снижается содержание эндогенного сахара, развивается выраженная гипогликемия.

Во II фазе в крови резко уменьшается содержание холестерина. Из мышц исчезает не только гликоген, но и жир.

В III фазе особенно резко страдает белковый обмен, хотя средние показатели содержания белка в сыворотке крови не выходят за пределы физиологической нормы. Отмечается диспротеинемия, выражающаяся в уменьшении количества альбуминов и увеличении глобулинов, за счет чего снижается альбумин-глобулиновый коэффициент, отмечается также дисглобулинемия. При умеренном увеличении количества гамма-глобулинов значительно увеличено содержание альфа- и бета-глобулинов.

Установлено, что белковая недостаточность в пище в первую очередь проявляется недостаточностью ферментов, обуславливающих процессы дезаминирования и переаминирования в печени, почках и других органах и тканях, в результате чего значительно повышается выделение аминокислот с мочой и снижается содержание их в крови, что ведет к

нарушению соотношения между азотом мочевины и общим азотом мочи. Это отношение у здоровых детей равно 83–85 %, при гипотрофии всегда снижено (70–35 %).

Вследствие длительной белково-калорийной недостаточности нарушаются функции печени (белково-синтетическая, антитоксическая и др.), сердца, почек, легких, эндокринной системы, снижается ферментативная активность желудка, кишечника, поджелудочной железы пропорционально степени выраженности дефицита массы тела.

Установлено значительное снижение переваривания и всасывания жиров, что сопровождается выраженной стеатореей, в то время как в организме расходуются собственные жировые запасы.

В патогенезе гипотрофии существенное значение имеют структурно-функциональные нарушения клеточных мембран. Степень нарушения ультраструктуры биологических мембран возрастает в соответствии с увеличением степени гипотрофии и активации процессов перекисного окисления липидов. Усиление перекисного окисления липидов в конечном счете приводит к разрушению мембран и высвобождению из них фосфолипидов, при этом образуются дефекты, через которые в клетку проникают различные вещества.

При распаде клеток больной гипотрофией теряет много солей, особенно щелочных и щелочноземельных металлов, отмечается сдвиг кислотно-основного равновесия в сторону ацидоза. У таких детей нередко выявляется анемия не только

из-за дефицита белка, но и из-за дефицита микроэлементов (железа, меди, цинка и др.), а также витаминов (фолиевой кислоты, пиридоксина). Имеют место гипокальциемия, гипопаратиреоз, остеодистрофия, остеосклероз, отклонения в развитии ядер окостенения). Отмечаются позднее прорезывание зубов, дистрофические изменения эмали зубов и самой костной ткани зуба (разрушение зубов, кариес). Нарушаются водный обмен (при тяжелой гипотрофии наблюдается сгущение крови), страдают органы зрения и слуха, прекращается развитие головного мозга.

Различают 3 степени тяжести гипотрофии в зависимости от выраженности дефицита массы тела: I степень – дефицит 10–20 %, II – 20–30 %, III – 30 % и более.

Клинические проявления. Различаются в зависимости от степени выраженности болезни.

Гипотрофия I степени. Характерны истончение подкожной жировой клетчатки на всех участках тела ребенка, но преимущественно на животе, дряблость жировой складки, снижение тонуса мышц, умеренная бледность кожи и слизистых оболочек, сниженная упругость и эластичность кожи. Рост ребенка не отстает от нормы, весовая кривая у маленьких детей уплощена (плохая прибавка массы). Общее самочувствие удовлетворительное, наблюдаются беспокойство, нарушения сна.

Гипотрофия II степени. Подкожно-жировой слой отсут-

ствуется на животе, иногда на груди, резко истончен на конечностях, но сохраняется на лице. Кожа бледно-сероватая, сухая, собирается в складки. Значительно снижены упругость тканей, мышечная масса и мышечный тонус. Чаще имеются признаки рахита и других гиповитаминозов. Намечается тенденция к отставанию в росте. Кривая нарастания массы тела плоская, аппетит снижен. Характерны раздражительность, слабость, беспокойство или вялость и апатия. Сон беспокойный, терморегуляция нарушена (колебания температуры тела в течение дня превышают 1°C). Сопутствует гипотрофии II степени анемия, в сердце выслушиваются функциональные шумы. Стул неустойчивый (запоры или диспепсия). Иммунологическая реактивность снижена, могут развиваться локальные воспалительные заболевания.

Гипотрофия III степени. Характеризуется крайней выраженностью истощения. Подкожно-жировая клетчатка отсутствует на животе, туловище и конечностях; на лице жировой слой резко истончен или практически отсутствует. Кожа бледно-серая, сухая, кожная складка не расправляется. Упругость ткани отсутствует, отмечается значительное снижение или полное отсутствие мышечного тонуса. Характерны ранние проявления рахита. Резкое отставание в росте сопровождается отрицательным характером весовой кривой (падение массы тела). Неврологически отмечаются вялость, адинамия, сниженная реакция на окружающее. Терморегуляция всегда нарушена (снижение температуры тела череду-

ется с ее подъемами до незначительно повышенных показателей). Со стороны сердечно-сосудистой системы наблюдаются приглушение тонов сердца, урежение сердечных сокращений, снижение артериального давления. Сопутствуют заболеваннию метеоризм, неустойчивый стул (сопровождается дисбактериозом кишечника). Вследствие снижения иммунологической реактивности почти всегда отмечаются очаги инфекции.

Диагностика. Диагноз ставится на основании оценки клинических симптомов, отставания в массе тела. Для ориентировочной оценки состояния детей первого года жизни используется формула:

3 окружности плеча + окружность бедра + окружность голени – длина тела (см).

У доношенных детей при гипотрофии I степени индекс снижается до 10–15, II степени – до 0–10, III степени – становится отрицательным.

При гипотрофии у доношенных детей можно пользоваться массо-ростовым показателем для определения степени выраженности заболевания: масса тела при рождении (г) / длина тела (см).

При гипотрофии I степени массо-ростовой индекс составляет 56–59, II степени – 50–55, III – 49 и менее (у здоровых доношенных детей 60–80).

Прежде всего важно установить основную причину заболевания. Немаловажное значение имеет учет сопутству-

ющих заболеваний: перинатального поражения головного мозга, анемии, рахита, дисбактериоза кишечника и т. д.

Осложнения. *Гипостатура* – основное осложнение гипотрофии II–III степени, приводящее к выраженной задержке ребенка в росте. Гипостатура чаще развивается при гипотрофии с дефицитом массы тела свыше 20 %.

Другое осложнение – *квashiоркор* – отечный вариант гипотрофии, обусловленный белково-энергетической недостаточностью питания детей раннего возраста.

Признаком квашиоркора являются отеки, причем не только кожи и подкожной клетчатки, но и внутренних органов. При резко выраженных отеках развивается чешуйчатый дерматоз. У детей, страдающих квашиоркором, не встречается крайних степеней истощения, хотя отставание в физическом развитии значительное (как в массе, так и в росте). Отмечаются мышечная атрофия, депигментация кожи и волос, их выпадение. У больных квашиоркором выражены апатия, сонливость, вялость, заторможенность, периодическая плаксивость, отставание в психомоторном развитии. У них лунообразное лицо, гепатомегалия и признаки полигиповитаминоза: А, В₁, В₂, В₆ и др. Прогрессирует снижение зрения из-за отека сетчатки. Может исчезнуть слух из-за дегенеративных изменений в вестибулярном и кохлеарном нервах. У всех больных имеют место анемия, снижение иммунитета, что приводит к затяжному течению присоединившихся заболеваний.

Лечение. Комплексная терапия основывается на коррекции имеющихся расстройств и устранении причинных факторов и включает диетотерапию, создание рационального режима, соблюдение тщательного ухода за ребенком, своевременную санацию очагов инфекции, лечение рахита и других сопутствующих заболеваний.

Диетотерапия. основополагающим принципом диетотерапии при гипотрофии является двухразовое питание. Первая фаза – выяснение толерантности в пище, вторая – фаза усиленного питания при постепенной пищевой нагрузке.

Терапию детей с гипотрофией I степени проводят на дому без ограничения режима, соответствующего возрасту ребенка.

Период выяснения толерантности к пище составляет 1–3 дня. Суточный объем пищи при гипотрофии I степени на первом году жизни должен соответствовать в начале лечения возрасту ребенка и его массе, а калораж составлять 110–130 ккал/кг/сут, а в период усиленного питания – 140–180 ккал/кг/сут. Объем пищи соответствует возрасту ребенка.

Лечение детей с гипотрофией II–III степени проводится в условиях стационара на фоне максимально щадящего режима. В помещении, где находится ребенок, температура должна быть 23–25 °С, но не выше 26–27 °С, влажность – 50–70 %. Рекомендуется максимальное пребывание ребенка на свежем воздухе при температуре не ниже –5 °С. Повышения

эмоционального тонуса следует добиваться ласковым обращением с маленьким пациентом, использованием интересных для него игрушек, массажем, гимнастикой (при гипотрофии III степени массаж проводится только путем поглаживания).

Период выяснения толерантности к пище при II степени гипотрофии длится около 3–5 дней и при III – 7–10 дней. Начальный суточный объем молока или смеси – $1/2$ – $2/3$ от фактической массы, которую имеет ребенок. Калораж – 100–95 ккал/кг/сут. При очень тяжелой гипотрофии лечение начинают с суточного количества грудного молока или смеси в объеме 60 мл/кг (далее прибавляют по 20 мл/кг сут). Количество белка в этих случаях составляет около 0,6 г/кг/сут. Недостающее количество жидкости (до нормального по массе) вводят энтерально в виде глюкозо-солевых растворов. Суточное количество калия должно быть 4 ммоль/кг (т. е. в 1–1,5 раза выше, чем в норме), а натрия – не более 2–2,5 ммоль/кг.

Калиевые «добавки» дают около 2 недель. Необходимо проводить коррекцию содержания ионов кальция, фосфора, магния под контролем биохимических исследований.

Восстановление объема циркулирующей крови должно быть проведено в первые два дня терапии. С этой целью могут быть использованы растворы альбумина, плазмы. При гипотрофии II–III степени в период усиленного питания ребенок получает 180–200 ккал/кг/сут. При этом белки даются

из расчета 3,5–4,0 г/кг массы тела. Большие количества белка могут способствовать развитию метаболического ацидоза, гепатомегалии.

Коррекцию белкового компонента рациона новорожденного ребенка осуществляют при помощи заменителей грудного молока и адаптированных смесей.

Жировой компонент рациона можно обогатить, увеличив в питании кормящей матери потребление растительного и сливочного масла.

Углеводный компонент можно корректировать введением разбавленных фруктовых соков, растворов глюкозы и т. д.

Расширение диеты для каждого ребенка проводится индивидуально под контролем прибавки массы тела и биохимических исследований крови (сахар, белок и его фракции).

Детей первых месяцев жизни желательно обеспечить материнским грудным молоком. Если ребенок родился доношенным, но его вес меньше 2500 г, допустимо использовать специализированные смеси-заменители грудного молока. На практике чаще приходится применять стандартные адаптированные смеси. Иногда хороший клинический эффект отмечается при использовании ацидофильных адаптированных смесей («Малютка» – отечественного производства, «Пеларгон» – Швейцария). Кисломолочные продукты способствуют стимуляции выработки пищеварительных соков, устраняют проявления дисбактериоза, легче перевариваются и утилизируются. Кефир не входит в число адапти-

рованных смесей, и его можно использовать лишь в качестве прикорма (не ранее 6 месячного возраста) или для коррекции рациона в количестве 20–50 мл/сутки.

При прогрессирующей гипотрофии у новорожденных детей значительный положительный эффект можно получить, обеспечив полное или частичное внутривенное питание. Показания к назначению такого способа введения пищевых веществ определяются клиническим состоянием ребенка.

При всех формах и степенях гипотрофии показано назначение комплекса витаминов в лечебной возрастной дозировке. Особенно важно обеспечить поступление витаминов В₁, В₆ и С; в дальнейшем необходимо назначение витаминов А, РР, В₁₂, В₁₅, Е, а также фолиевой кислоты. Допускается использование поливитаминных препаратов.

Лекарственные препараты. Детям с гипотрофией показаны также ферментные препараты (абомин, раствор соляной кислоты с пепсином и т. д.). Продолжительность лечебного курса устанавливается индивидуально, но обычно составляет не менее 2–4 недель.

Для коррекции дисбактериоза кишечника показано назначение эубиотиков (бифидумбактерин, бактисубтил, доцидус) продолжительностью не менее 10–14 дней.

При тяжелой гипотрофии, плохо поддающейся лечению, показано назначение гормональной терапии. Назначают анаболические гормоны (неробол по 0,1–0,3 мг/кг/сутки и ретаболил по 1 мг/кг/сутки) в течение 2–3 недель.

Массаж и ЛФК показаны при гипотрофии I–II степени в стадии выздоровления для коррекции мышечного тонуса. При гипотрофии III степени показания для проведения массажа ограничены.

Профилактика. Включает рациональное вскармливание, соблюдение правильного режима, адекватный уход за ребенком. Необходимо своевременное выявление и лечение гипогалактии (недостаточности молока) у матерей. Чрезвычайно важна своевременная диагностика и лечение проявлений рахита, анемии, заболеваний желудочно-кишечного тракта и ЦНС.

Диатезы

Диатез – это полигенно наследуемая склонность к определенным заболеваниям, связанная с наличием определенных антигенов гистосовместимости. Диатез представляет собой пограничное состояние, которое может трансформироваться в патологию под воздействием различных повреждающих факторов или не проявиться вообще.

Для детей раннего возраста характерны неустойчивость обменных процессов; ферментные дисфункции; недостаточность иммунного ответа на инфекционные антигены.

Клинически выделяют три варианта диатеза: экссудативно-катаральный, лимфатико-гипопластический, нервно-артритический. Общей чертой всех диатезов является неадекватный ответ на обычные раздражители.

Экссудативно-катаральный диатез

Экссудативно-катаральный диатез представляет собой своеобразное состояние организма, сопровождающееся повышенной чувствительностью кожи и слизистых оболочек, лимфоидной гиперплазией, лабильностью водно-солевого обмена, склонностью к аллергическим реакциям и воспалительным заболеваниям. Манифестирует он у примерно 40–60 % детей часто в первые недели и месяцы жизни даже при

естественном вскармливании и постепенно исчезает к 2–3 годам при условии правильного ухода. Около половины этих детей в дальнейшем страдают аллергическими заболеваниями.

Этиология. Этиологический фактор до настоящего времени не установлен. Вероятно, это состояние полиэтиологическое и является псевдоаллергической реакцией на фоне дисметаболических процессов, развивающихся внутриутробно. Способствуют развитию экссудативно-катарального диатеза большие пищевые нагрузки белками животного происхождения, углеводами, а также неограниченное употребление в пищу некоторых ягод (земляники, клубники) и цитрусовых.

Патогенез. Связан в основном с недостаточной дифференцировкой ферментных систем желудочно-кишечного тракта. Низкая активность ферментов, дефицит местных IgA приводят к неполному расщеплению белков пищи и всасыванию их в кровь. Являясь антигенами, они вызывают патохимическую и патофизиологическую фазы аллергической реакции немедленного типа с высвобождением гистамина и других биологически активных веществ.

Кроме того, у детей с экссудативно-катаральным диатезом нарушен водно-солевой обмен, что проявляется повышенной задержкой в организме воды, натрия и хлора в результате усиления минералокортикоидной и ослабления глюкокортикоидной функции надпочечников. Наблюдается тенден-

ция к гипергликемии, гиперлипидемии, гипо- и дисальбуминемии. Особенностью обмена веществ является его ацидотическая направленность. Часты гиповитаминозы (А, D, С, Е, В₁, В₆), выявляется недостаток железа, цинка, меди, селена.

Клинические проявления. В первые месяцы жизни экссудативно-катаральный диатез проявляется наличием гнейс (себорейных корочек на голове), стойкими опрелостями на ягодицах и в кожных складках, позже присоединяются покраснение и инфильтрация кожи («молочный струп»), эритематозные пятна на открытых частях тела, зудящая узелковая сыпь (строфулюс) на конечностях. Регионарные лимфатические узлы обычно бывают увеличены. Дети бледные, пастозные, рыхлые. Характерна неравномерность кривой прибавки массы тела – избыточная масса легко сменяется недостаточной. Стул часто неустойчивый, язык «географический». Тургор тканей и эластичность кожи понижены. В периферической крови отмечают гипохромная, нормо-регенераторная анемия, умеренный лейкоцитоз, эозинофилия, моно- и лимфоцитоз. Нередки воспалительные процессы различной локализации: затяжные блефариты, конъюнктивиты, риниты, отиты, ОРВИ.

Течение. Течение экссудативно-катарального диатеза волнообразное, обострение может быть вызвано любым фактором – пищевым, метеорологическим, инфекционным, профилактической прививкой, нервным стрессом. К концу вто-

рого года жизни экссудативные явления обычно смягчаются и постепенно ликвидируются.

Диагностика. При типичных проявлениях диагноз не вызывает затруднений. В период ремиссии диагностика экссудативно-катарального диатеза основывается на анамнезе и выявлении минимальных признаков заболевания. В анамнезе имеют значение течение беременности и питание женщины в этот период (токсикозы, нерациональное питание, медикаментозная терапия, различные заболевания).

Лечение. Один из важных аспектов лечения – *правильное, желательно естественное, вскармливание*, с уменьшением количества легкоусвояемых углеводов и увеличением в рационе доли овощей и фруктов, ощелачивающих внутреннюю среду и витаминизирующих организм. Необходимо ограничение потребления матерью и ребенком облигатных аллергенов, мясных бульонов и коровьего молока, которое употребляется только в виде кисломолочных продуктов.

Важным моментом является *назначение витаминов*: А – в течение 3 недель по 1000 МЕ/кг, но не более 10 000 МЕ/сут; В₆ – до 50–70 мг/сут; В₅ – 50—100 мг/сут короткими курсами.

Показаны также *ферменты* (панкреатин, панцитрат, креон и др.), *лакто- и бифидобактерин 10-дневными курсами*, *антигистаминные препараты* – фенистил, гисманал, супрастин – со сменой препарата каждые 7—10 дней. Местно применяются *ванны с дубящими веществами* (отруби, череда,

ромашка), наружно – *мази* (камизан); индифферентные мази подбираются индивидуально под наблюдением дерматолога.

Профилактика. Антенатальная профилактика заключается в соблюдении рациональной диеты будущей матери с исключением облигатных аллергенов и ограничением молочных продуктов, осторожном применении лекарственных средств. В постнатальном периоде рекомендуется максимально длительное естественное вскармливание с поздним введением соков и прикормов, при искусственном вскармливании – использование кисломолочных продуктов, ведение «пищевого дневника», исключение пищевых и лекарственных аллергенов, гипоаллергенная обстановка дома, индивидуальный план прививок, выявление и санация очагов инфекции и сопутствующих заболеваний.

Прогноз. У большинства детей при щадящем режиме и отсутствии дополнительных антигенных раздражителей к 2–3 годам происходит дифференцировка ферментной и иммунной систем, повышаются барьерные функции кожи и слизистых оболочек, стабилизируются обменные процессы. Лишь у некоторых больных, обычно с генетически обусловленным экссудативно-катаральным диатезом и неблагоприятными условиями жизни, происходит трансформация в аллергические болезни (бронхиальная астма, нейродермит, экзема).

Лимфатико-гипопластический диатез

Лимфатико-гипопластический диатез встречается реже, чем экссудативно-катаральный, однако в последнее время имеется тенденция к возрастанию числа случаев (встречается примерно у 10–12 % детей). Для лимфатико-гипопластического диатеза характерны генерализованное увеличение лимфатических узлов или вилочковой железы, печени и селезенки, а также выраженная дисфункция эндокринной системы, сниженная способность адаптации к меняющимся условиям внешней среды, гипоплазия ряда внутренних органов, склонность к различным аллергическим реакциям.

Этиология. Основную роль в возникновении диатеза играют факторы внешней среды, действующие как внутриутробно (токсикозы беременных, заболевания матери, несбалансированное питание) и интранатально (длительная гипоксия, асфиксия в родах), так и внеутробно (тяжелые и длительно протекающие заболевания, интоксикации).

Патогенез. В основе лимфатико-гипопластического диатеза лежит дисфункция симпатико-адреналовой системы; снижение синтеза катехоламинов и глюкокортикоидов приводит к преобладанию минералокортикоидов и вторичной гиперплазии лимфоидной ткани, в том числе и вилочковой железы, к неустойчивости водно-солевого обмена, непереносимости стрессовых ситуаций. Этот вид диатеза формирует-

ся примерно к 2–3 годам и, как правило, заканчивается к моменту полового созревания.

Клинические проявления. Дети с лимфатико-гипопластическим диатезом обычно рождаются крупными, пастозными, легко теряют и набирают массу тела; тургор тканей и мышечный тонус у них снижены. Телосложение диспропорциональное, распределение подкожно-жировой клетчатки неравномерное. Туловище и шея короткие, лопатки узкие, с крыловидно выступающими углами. Отмечается сужение верхней части грудной клетки, горизонтальное расположение ребер, искривление нижних конечностей. Дети малоподвижны, не проявляют интереса к окружающему, быстро утомляются, плохо переносят длительные и сильные раздражения; при нарушениях диеты или заболеваниях быстро теряют массу тела.

Обращают на себя внимание вялость детей, адинамия, быстрая утомляемость, сниженное артериальное давление.

Частые респираторные заболевания обычно сопровождаются гипертермией, нарушением микроциркуляции и нейротоксикозом. Все группы лимфатических узлов, а также миндалины, аденоиды, нередко печень и селезенка увеличены. В общем анализе крови выявляются лимфо- и моноцитоз. При рентгенологическом исследовании отмечается увеличение вилочковой железы (в большинстве случаев). В то же время имеются множественные признаки дисэмбриогенеза: гипоплазия сердца и крупных сосудов, почек, наружных по-

ловых органов и других эндокринных желез, малые пороки развития.

Диагностика. Основывается на характерных клинических проявлениях диатеза. Однако у детей раннего возраста увеличение вилочковой железы имеет физиологический характер, а у детей 5–7 лет отмечается увеличение лимфатических узлов. Подтверждением диагноза лимфатико-гипопластического диатеза является снижение функциональной активности как коркового, так и мозгового слоя надпочечников, увеличение размеров тимуса.

Лечение. Наибольшее значение в терапии имеют *режим дня, закаливание, массаж, гимнастика, ограничение контактов с больными детьми, строгое соблюдение индивидуального графика проведения прививок*. Диета таких детей должна быть гипоаллергенной с преобладанием овощей и фруктов. Показано периодическое применение адаптогенов в возрастной дозировке (дибазол, корень солодки, пентоксил, метацил, оротат калия), особенно перед вступлением в детский коллектив.

Профилактика. Профилактика должна начинаться антенатально и заключаться в охранительном режиме беременной женщины, лечении инфекций, передаваемых половым путем, заболеваний, вызывающих гипоксию плода; следует обеспечить максимальную безопасность родов.

Постнатальная профилактика основана на соблюдении режима дня, проведении общегигиенических процедур, ди-

етотерапии.

Прогноз. Летальность детей с тимомегалией и лимфатико-гипопластическим диатезом составляет около 10 %. Внезапная смерть возможна при стрессах, особенно инфекционного происхождения, вследствие острой надпочечниковой недостаточности, сопровождающейся, как правило, коллапсом и гипогликемией.

В большинстве же случаев признаки этого диатеза исчезают к периоду полового созревания, однако некоторые дети сохраняют все его проявления (тимико-лимфатический статус) на всю жизнь.

Нервно-артритический диатез

Нервно-артритический диатез наблюдается значительно реже, чем другие диатезы (примерно у 2–3 % детей), проявляется выраженными нарушениями обмена веществ (в основном генетически обусловленными) и связанной с ними повышенной возбудимостью центральной нервной системы.

Этиология. В основе развития диатеза лежит наследственная предрасположенность к некоторым нарушениям обмена веществ, с одной стороны, и влияние внешних факторов (питания, режима окружающей среды) – с другой.

Патогенез. Основой патогенеза является изменение активности ферментов печени, извращение белкового обмена (нарушение механизма повторного использования пуринов),

усиление образования мочевой кислоты. Параллельно нарушаются жировой и углеводный обмен, что приводит к снижению усвоения углеводов и появлению склонности к ацидозу. Мочевая кислота и ее соли, а также ацидоз повышают возбудимость центральной нервной системы. Заболевание с одинаковой частотой проявляется симптомами неврастении, подагры, моче- и желчно-каменной болезни. Но появлению нервно-артритического диатеза, кроме эндогенных причин, могут предшествовать и воздействия окружающей среды: перегрузка рациона беременной женщины и ребенка раннего возраста белковыми, в первую очередь мясными, пищевыми продуктами.

Клинические проявления. Дебют диатеза этого вида возможен иногда в первые дни и месяцы жизни, но обычно он в это время не диагностируется из-за неспецифичности клинических проявлений; развернутая клиническая картина формируется примерно к 7—14 годам.

Клиника заболевания весьма разнообразна и зависит от возраста больных. Можно выделить несколько ведущих синдромов – кожный, неврастенический, спастический, синдром обменных нарушений. *Кожный синдром* (чаще встречается у детей старшего возраста) проявляется отеком Квинке, крапивницей, пруриго, нейродермитом, сухой и себорейной экземой; у некоторых детей – склонностью к ОРВИ, бронхоспазму, астматическому бронхиту.

Неврастенический синдром — наиболее частый; в кли-

нической картине преобладают процессы возбуждения: дети крикливы, пугливы, мало и плохо спят, отмечается более раннее психическое и эмоциональное развитие, которое, однако, сопровождается эмоциональной лабильностью, нарушениями сна, ночными страхами, вегетодистоническими расстройствами, упорной анорексией. Возможны привычные рвоты, логоневроз, тикоподобный и хореический гиперкинезы, аэрофагия, энурез.

Синдром обменных нарушений проявляется суставными болями (преходящими, часто ночными), периодически возникающими дизурическими расстройствами, смешанной салурией. Особо нужно отметить возможность появления в возрасте от 2 до 10 лет периодической ацетонемической рвоты. Рвота возникает внезапно после пищевых погрешностей, стрессовых ситуаций, физической нагрузки, или после короткого (до суток) периода предвестников (недомогание, головная боль, отказ от еды, запор, слабоокрашенный или ахоличный стул, запах ацетона изо рта) и быстро принимает характер неукротимой. Часто она сопровождается обезвоживанием, интоксикацией, гипертермией, возможны симптомы менингизма и судороги. В крови отмечаются кетоацидоз, гипогликемия, гипохлоремия, гипонатриемия, в моче в момент приступа обнаруживается ацетон, после приступа – уробилинурия. Длительность приступа составляет от нескольких часов до 1–2 дней, редко – до недели. Приступ прекращается так же внезапно, как и начинался, ребенок

быстро выздоравливает.

Спастический синдром проявляется бронхоспазмом, мигренеподобными головными болями, почечными, печеночными, кишечными коликами, склонностью к запорам, гипертензии и кардиалгии.

Диагностика. В основном базируется на клинических проявлениях заболевания. Самым характерным лабораторным тестом является повышение уровня мочевой кислоты в крови и моче. Возможно выявление конкрементов в мочевой системе.

Лечение. В основе лечения лежит *рациональная диетотерапия*: исключаются мясные и рыбные бульоны, а также овощи, содержащие пуриновые основания и щавелевую кислоту (щавель, шпинат, редька, цветная капуста, помидоры). При ацетонемической рвоте показана голодная диета (до 12 ч), питье охлажденных солевых растворов и глюкозы малыми порциями.

В тяжелых случаях внутривенно вводят 5 %-ный раствор глюкозы, кокарбоксилазу, аскорбиновую кислоту. Применяют очистительные клизмы, промывание желудка.

В комплексе проводится *седативная терапия*: настойка валерианы – 1 капля на год жизни 3 раза в день, элениум – 0,0025—0,005 г 2 раза в день, фенobarбитал – 0,005—0,01 г 1–2 раза в сутки.

Профилактика. В плане профилактики необходимы тщательный сбор генеалогического анамнеза, раннее выяв-

ление нарушений пуринового обмена, правильное воспитание и уход за детьми.

Прогноз. Возможно раннее развитие атеросклероза, гипертонической болезни, подагры, обменных артритов, диабета, моче- и желчно-каменной болезней, атопической бронхиальной астмы, мигреней. В связи с этим особое значение имеют правильное воспитание детей и возможно более раннее выявление нарушенного пуринового обмена.

Рахит и рахитоподобные заболевания

Рахит представляет собой полиэтиологическое обменное заболевание, обусловленное несоответствием между потребностью растущего организма в фосфорно-кальциевых солях и недостаточностью систем, обеспечивающих их доставку и включение в метаболизм.

Этиология. В настоящее время считают, что ведущей причиной развития рахита является дефицит фосфатов и кальция. Он может быть следствием недоношенности, недостаточного поступления минералов с пищей, повышенной потребности в них в условиях интенсивного роста, нарушения транспорта фосфора и кальция в ЖКТ, почках, костях из-за незрелости ферментов, а также патологии этих органов и систем. Нарушению фосфорно-кальциевого обмена способствует также накопление в организме детей солей свинца, хрома, стронция.

Имеет значение наследственная предрасположенность к рахиту. Так, он встречается чаще и протекает тяжелее у мальчиков, реже развивается при группе крови 0 (I), чаще – при группе A (II). Гипокальциемия стимулирует деятельность паращитовидных желез. Их гормон (паратгормон) способствует поступлению в кровь солей кальция и фосфора из костей, одновременно подавляя синтез кальцитонина (гормона щитовидной железы), что стимулирует процессы мине-

рализации и фиксации кальция в костной ткани. Паратгормон тормозит также реабсорбцию фосфатов в почечных канальцах. Гипофосфатемия при рахите более выражена, чем гипокальциемия.

Неблагоприятный эндогенный фон, predisposing к рахиту, создается, как уже упоминалось, в результате высокой скорости роста скелета и обусловленной этим большой потребности в различных витаминах и микроэлементах. Способствуют нарушениям фосфорно-кальциевого обмена вынужденная гипокинезия ребенка первого года жизни (гипокинетическая остеопатия), перинатальная гипоксия, недоношенность, а также заболевания матери и патология беременности.

Среди экзогенных факторов риска наибольшее значение имеют дефициты различных пищевых веществ, в частности ионизированного кальция, связанные с высокой потребностью в нем растущего организма (около 30 мг/кг/сутки) при относительно низком содержании в пище и недостаточном усвоении. Эта потребность значительно повышена у недоношенных, родившихся с недостаточными запасами кальция, и у быстро растущих детей. Важное значение имеет также соотношение кальция и фосфора в пище. Кроме того, причиной рахита может быть дефицит микроэлементов (Mg, Zn), полноценного белка, витаминов А и группы В, так как все они активно участвуют в остеогенезе. Известен и так называемый АТФ-дефицитный рахит, обусловленный энергетиче-

ческим истощением клеток.

Нельзя исключить и возможность развития дефицита витамина D. Как правило, это встречается при значительных дефектах питания, при мальабсорбции различного генеза, хронических заболеваниях печени, почек, наследственных дефектах метаболизма витамина D, длительном приеме противосудорожных препаратов.

Патогенез. Недостаток 1,25-дегидрохолекальциферола вызывает снижение синтеза кальцийсвязывающего белка и всасывание солей кальция в кишечнике, уменьшает способность органической матрицы костей фиксировать их, вызывает снижение синтеза цитратов в тканях.

Снижение уровня кальция в крови ведет к усилению функции околотитовидных желез. Паратгормон стимулирует гидроксилирование 25-гидрокальциферола в 1,25-дегидрохолекальциферол, в результате чего повышается всасывание кальция в кишечнике, а также резорбция его из костей, при этом ликвидируется гипокальциемия за счет деминерализации костей.

Активность тиреокальцийтонина (гормона щитовидной железы, который тормозит рассасывание органической матрицы кости и стимулирует включение кальция в кость) при этом снижается. Паратгормон уменьшает реабсорбцию фосфатов в почечных канальцах, вызывая развитие гипофосфатемии, гипопроteinемии, снижение щелочного резерва крови и возникновение ацидоза, который еще более усилива-

ется в результате уменьшения образования цитратов и использования пировиноградной кислоты, обусловленных дефицитом витамина D. При гипофосфатемии компенсация происходит за счет отщепления фосфора от органических соединений, находящихся в оболочках нервных стволов и клеток, а также в мышцах. При этом нарушается энергетический обмен и снижается мышечный тонус. В результате ацидоза развивается дистония вегетативной нервной системы, чаще с преобладанием ваготонии, изменяются функции ЦНС и внутренних органов. При преобладании действия паратгормона над действием тиреокальцийтонина происходит вымывание солей кальция из костей; они становятся мягкими и легко искривляются, не выдерживая нормальной статической и динамической нагрузки. Соли кальция и фосфора при этом не откладываются в костной ткани, процессы обызвествления кости замедляются, нормальной резорбции хряща не происходит, разрастается остеοидная ткань, метафизы увеличиваются в диаметре. Границы между костью и хрящом становятся нечеткими.

Недостаток витамина D усиливает выделение с мочой аминокислот, нарушает структуру органической матрицы кости – коллагена, уменьшает содержание солерастворимой его фракции. Эти процессы усугубляются гипотрофией, недостатком других минеральных веществ (цинка, меди, магния и др.), витаминов, особенно витамина C.

На фоне активного рахитического процесса нарушается

обмен белков, изменяется качественный и количественный состав аминокислот крови, липо- и гликопротеидов, снижается уровень альбуминов с одновременным увеличением альфа₁-, альфа₂-, гамма-глобулиновых фракций. Изменяются углеводный и липидный обмен, уменьшается образование цитратов из пировиноградной кислоты в цикле трикарбоновых кислот, отмечаются отклонения иммунного гомеостаза. Потеря клетками кальция и фосфора предшествует уменьшению содержания этих элементов в крови, что в конечном итоге приводит к нарушению роста и развития детей.

Клинические проявления. В течении рахита выделяют следующие периоды: начальный, разгара, реконвалесценции и остаточных явлений.

Первые признаки заболевания (*начальный период*) возникают чаще на 2—3-м месяце жизни. Характерно изменение поведения ребенка: появляются беспокойство, легкая возбудимость, вздрагивание при громком звуке, внезапной вспышке света. Сон становится поверхностным, тревожным. Отмечается повышенное потоотделение, пот при этом имеет кислый запах и раздражает кожу, вызывая зуд. Ребенок трется головкой о подушку, волосы на затылке вытираются. Появляются потница, стойкий красный дермографизм. При ощупывании костей черепа можно выявить податливость швов и краев большого родничка, намечаются утолщения на ребрах («четки»). Патологические изменения внутренних органов отсутствуют. При рентгенографическом ис-

следовании костей запястья выявляется лишь незначительный остеопороз. Биохимическое исследование обнаруживает нормальное или даже несколько повышенное содержание кальция и сниженный уровень фосфора в сыворотке крови.

Период разгара приходится чаще всего на конец 1-го полугодия жизни и характеризуется еще более значительными нервно-мышечными и вегетативными расстройствами. Процессы остеомалации, особенно ярко выраженные при остром течении, приводят к размягчению чешуи затылочной кости (краниотабес) с последующим, часто односторонним, уплощением затылка, к податливости и деформации грудной клетки с вдавлением в нижней трети грудины («грудь сапожника») или взбуханием ее («куриная грудь»), втяжением по ходу прикрепления диафрагмы («гаррисонова борозда»), а также к искривлению длинных трубчатых костей и формированию суженного плоскорахитического таза. Гиперплазия костной ткани, преобладающая при подостром течении рахита, проявляется образованием лобных и теменных бугров, утолщением в области запястья, в местах перехода костной части в хрящевую на ребрах, межфаланговых суставах пальцев рук с образованием «браслетов», «четок», «нитей жемчуга».

При рентгенографическом исследовании длинных трубчатых костей выявляются значительный остеопороз, бокаловидные расширения метафизов, размытость и нечеткость зон предварительного обызвествления. Лабораторно отчет-

ливо выражены гипофосфатемия, умеренная гипокальциемия.

Для периода *реконвалесценции* характерны улучшение самочувствия и состояния ребенка, ликвидация неврологических расстройств. Улучшаются или нормализуются статические функции, однако мышечная гипотония и деформация скелета сохраняются длительно.

На рентгенограммах конечностей видны изменения в виде неравномерного уплотнения зон роста. Уровень фосфора сыворотки крови достигает нормы или несколько превышает ее. Небольшая гипокальциемия может сохраняться, а иногда даже увеличиваться. Нормализация биохимических показателей свидетельствует о переходе рахита из активной в неактивную фазу – *период остаточных явлений*.

По тяжести проявлений различают три степени рахита.

Рахит I степени характеризуется преимущественно нервно-мышечными проявлениями и минимальными расстройствами процессов костеобразования (краниотабес, уплощение затылка, незначительное разрастание остеоидной ткани в зонах роста).

Рахит II степени, помимо нервно-мышечных изменений, сопровождается умеренными, но отчетливыми деформациями черепа, грудной клетки и конечностей, небольшими функциональными изменениями внутренних органов.

Рахит III степени отличается резко выраженными костными и мышечными изменениями, разболтанностью свя-

зочно-суставного аппарата, задержкой развития статических и моторных функций, а также отчетливыми нарушениями функций внутренних органов, которые вызваны наличием ацидоза и сопутствующими расстройствами микроциркуляции.

Течение. Течение рахита может быть острым или подострым. Для *острого течения* характерны бурное развитие всех симптомов, яркие неврологические расстройства, значительная гипофосфатемия, преобладание процессов остеомалиции. *Подострому течению* заболевания свойственны умеренно выраженные или почти незаметные неврологические нарушения, нерезкие биохимические сдвиги, превалирование процессов остеοидной гиперплазии.

Рахит у недоношенных детей имеет свои особенности: раннее начало (на 2—3-й неделе), преобладание костных изменений (локальная остеомалиция в височных областях, уплощение черепа в сагиттальной плоскости, увеличение размеров большого родничка), неотчетливость нервно-мышечных расстройств до возраста 2—3 месяцев, значительное снижение уровня кальция и фосфора в сыворотке крови, выраженное тем больше, чем меньше срок гестации.

Диагностика. Рахит диагностируется на основании анамнеза, клинических проявлений и данных лабораторно-инструментальных исследований, среди которых первостепенное значение имеет определение содержания витамина D и его метаболитов в крови. Характерно снижение содержания

и (или) нарушение соотношения кальция, фосфора и цитратов при одновременном повышении уровня щелочной фосфатазы в сыворотке крови и увеличении выделения с мочой аминокислот, нарушение процессов костеобразования по данным рентгенограмм; хороший эффект от применения витамина D.

Дифференциальная диагностика. Тяжелые формы классического рахита дифференцируют от вторичного рахита, витамин-D-зависимого рахита, витамин-D-резистентного рахита, врожденных нарушений окостенения и гипотиреоза.

Лечение. Лечение рахита подразделяется на специфическое и неспецифическое. Ведущая роль принадлежит неспецифическому лечению, которое включает правильное вскармливание, хороший уход, массаж, гимнастику, закаливание, лечение сопутствующих заболеваний.

Этиологическая терапия включает *назначение витамина D*. В лечебной практике применяется витамин D₂-эргокальциферол и витамин D₃-холекальциферол.

При рахите I степени у доношенного ребенка курсовая доза лечения составляет 300 000–400 000 МЕ. При рахите II степени – 400 000–600 000 МЕ, при рахите III степени – 600 000–800 000 МЕ. На курсовую дозу не оказывают влияния характер течения, период заболевания и возраст. Она зависит только от степени тяжести. Суточная доза определя-

ется в зависимости от характера течения. При остром течении рахита вся курсовая доза делится на 10–14 дней.

В связи с большой активностью витамина D, наличием случаев гипervитаминоза, связанного с индивидуальной повышенной чувствительностью к витамину D, не рекомендуется превышать суточную дозу лечения у доношенных детей более 2000 МЕ, у недоношенных – более 4000 МЕ. Максимальная доза витамина D₂ даже в самых тяжелых случаях проявления рахита не должна превышать 8000 МЕ на 1 кг массы тела ребенка. Лечение препаратом витамина D контролируется пробой Сулковича, выявляющей гиперкальциурию. При выпадении положительной реакции доза уменьшается или препарат отменяется совсем.

Реактив Сулковича состоит из следующих компонентов: щавелевая кислота – 2,5; щавелево-кислый аммоний – 2,5; ледяная уксусная кислота – 5,0; дистиллированная вода – 150,0.

Витамин D₂ (эргокальциферол) выпускается в виде следующих лекарственных форм:

- 1) драже эргокальциферола по 500 МЕ (профилактика у взрослых);
- 2) раствор эргокальциферола в масле по 500 МЕ и 1000 МЕ в капсулах;
- 3) раствор эргокальциферола в масле 0,0625 %, 0,125 %, 0,5 %, соответственно в 1 мл – 25 000 МЕ, 50 000 МЕ, 200 000 МЕ;

4) раствор эргокальциферола в спирте 0,5 % – в 1 мл – 200 000 МЕ.

Одна капля содержит около 4000 МЕ;

а) видехол (молекулярное соединение холекальциферола – витамин D₃) с холестерином, форма выпуска – раствор в масле – 0,125 %, 0,25 %;

б) видеокаротин;

в) альфа-D₃-тева (альфакальцидол), капсулы по 0,25 мкг и 1 мкг;

г) каль-С-вита (эргокальциферол 300 МЕ, аскорбиновая кислота 1,0, пиридоксин 15 мг, кальций 250 мг, натрий 170 мг), шипучие таблетки;

д) кальцимакс + D (кальций карбонат 0,6 г и холекальциферол 125 МЕ), таблетки для разжевывания;

е) кальцинова (ретинол – 100 МЕ, витамин D₃ – 1000 МЕ, аскорбиновая кислота – 15 МЕ, пиридоксин – 0,4 мг, кальций – 1 г, фосфор – 0,077 г), таблетки для рассасывания;

ж) рокальтрол D₃ (назначается при псевдодефицитном D-резистентном рахите);

з) витантол холекальд (20 000 МЕ в 1 мл) в масле, 1–2 капли – 500 МЕ; витанова D (витамины А – 1000 МЕ, D₃ – 50 МЕ, С – 25 мг, В₁ – 0,5 мг, В₂ – 0,7 мг, кальция пантотенат, пиридоксин, никотинамид, витамин В₁₂) и др.

Назначению препаратов витаминов D должно предшествовать применение *препаратов кальция* в течение не ме-

нее 3–5 дней для предупреждения развития спазмофилии.

Препараты кальция:

- 1) кальций + аскорбиновая кислота, лактат кальция и (или) карбонат кальция;
- 2) кальций добцелат (капсулы по 0,5 мг);
- 3) кальций С (аскорбиновая кислота – 500 мг, кальция лактатглюценат – 500 мг, кальция карбонат – 165,6 мг);
- 4) кальций-форте (кальция лактатглюконат + кальция карбонат, 0,5 г ионизированного кальция), шипучие таблетки;
- 5) кальцимакс, таблетки по 0,3 г;
- 6) кальция глицерофосфат, таблетки по 0,5 г;
- 7) кальция глюконат, таблетки и ампулы для инъекций;
- 8) кальция пантотенат, таблетки и ампулы для инъекций;
- 9) кальция хлорид.

В комплекс лечения включается *цитратная смесь*: лимонно-кислый натрий 10,0 (25 %-ный раствор); лимонная кислота 6,0 (20 %-ный раствор); дистиллированная вода 100,0 мг.

Назначают по 1 ч. л. 4–5 раз в день.

Многие специалисты рекомендуют назначать, особенно недоношенным детям, *препараты фосфора*. Нередко применяют также препараты магния, что мобилизует использование естественных резервов витамина D, фосфора и кальция.

Лечение дополняется *витамиотерапией* (витамины А,

V_1 , V_2 , V_5 , V_6 , глютаминовая кислота, аскорбиновая кислота), применяются также препараты железа. Помогают в терапии рахита (нормализуя гомеостаз) препараты, широко применяемые при перинатальном поражении ЦНС, – пирацетам, витамин Е, дибазол и др.

После курса витамина D назначаются 20–25 сеансов облучения ртутно-кварцевой лампой или поддерживающее лечение профилактической дозы витамина D (500 ME).

В период стихания активности процесса назначается *физиотерапия*: соляные и хвойные ванны, диатермия мышц и костей, массаж и лечебная гимнастика, морские и солнечные ванны.

Профилактика. Антенатальная профилактика включает в себя полноценное питание беременной, длительные прогулки на свежем воздухе, соблюдение режима дня, прием комплекса витаминов с микро– и макроэлементами, специально разработанного для беременных («Центрум», «Таксофит», «Юникап» и др.). В настоящее время беременным не назначают ультрафиолетовое облучение и витамин D в больших дозах.

Постнатальная профилактика заключается в правильном естественном вскармливании, соблюдении режима дня, проведении массажа, гимнастики, закаливания, ежедневных прогулках на свежем воздухе. Недостаточная обеспеченность витаминами даже здоровых детей требует назначения с первых месяцев жизни поливитаминных препаратов в

комплексе с микро– и макроэлементами, особенно в осенне-зимнее время. Они содержат и профилактическую дозу витамина D (400 МЕ). Однако необходимо помнить, что в весенний период года увеличиваются темпы роста тела в длину, что повышает потребность в фосфорно-кальциевых соединениях, витаминах. Осенью, напротив, происходит замедление темпов роста, поэтому потребность в микронутриентах снижается.

Прогноз. Определяется степенью тяжести и своевременностью диагностики. Распознанный в начальном периоде и адекватно леченный рахит не оставляет последствий. В противном случае он приводит к формированию тяжелых деформаций скелета, замедлению нервно-психического и физического развития, нарушениям зрения, способствует тяжелому течению пневмоний и желудочно-кишечных расстройств.

Гипервитаминоз D

Гипервитаминоз D (D-витаминная интоксикация) – это заболевание, обусловленное повышенным содержанием кальция в крови и моче с отложением солей кальция в стенках сосудов и необратимыми изменениями внутренних органов, в первую очередь почек и сердца. **Этиология.** Гипервитаминоз D может развиваться при бесконтрольном приеме препаратов витамина D во время лечения и профилак-

тики рахита, при ошибочном приеме большого количества масляных растворов витамина D, предназначенных для животных и птиц, а также при повышенной индивидуальной чувствительности к витамину D.

Патогенез. Витамин D оказывает прямое токсическое действие на мембраны клеток; при этом нарушается нормальный транспорт ионов, в частности калия и магния. В результате возникает дефицит ионов в тканях, что сопровождается нарушением функции различных органов (сердца, печени, почек и др.). В кишечнике усиливается процесс всасывания кальция, что приводит к гиперкальциемии, гиперкальциурии и гиперфосфатурии с последующим отложением кальция в почках, стенках сосудов, миокарде, клапанах сердца, альвеолах, стенке желудка и кишечника, происходит преждевременное закрытие зон роста в костях. Под влиянием высоких концентраций витамина D происходит повреждение тканей и образование очагов обызвествления.

При гипервитаминозе D у детей также обнаруживается жировая дегенерация печени, нарушение реабсорбции фосфора, отложение кальция в почках, гипертрофия надпочечников, инволюция вилочковой железы, снижение иммунологической реактивности организма.

Клинические проявления. Острая D-витаминная интоксикация развивается чаще у детей 1-го полугодия жизни при массивном приеме витамина D в течение относительно короткого времени (2–3 недели) или появляется почти с са-

мого начала введения препарата в дозах, близких к физиологическим (при индивидуальной гиперчувствительности). При этом отмечаются признаки кишечного токсикоза: резко снижается аппетит, часто наблюдается рвота, быстро уменьшается масса тела, возникает обезвоживание, развивается жажда; имеется склонность к запорам, но в некоторых случаях стул может быть неустойчивым и жидким.

Хроническая D-витаминная интоксикация возникает на фоне длительного (6–8 месяцев и более) применения препарата в умеренных, но превышающих физиологическую потребность дозах. Характеризуется данная форма менее выраженной клинической картиной. Отмечаются повышенная раздражительность, плохой сон, постепенное нарастание дистрофии, преждевременное закрытие большого родничка, изменения со стороны сердечно-сосудистой и мочевой систем.

Диагностика. Диагноз ставится на основании характерного анамнеза, клинических проявлений и подтверждается исследованием содержания витамина D в крови, а также определением содержания кальция в крови и моче (уровень кальция в крови выше 1,89 ммоль/л, в моче резко положительная реакция Сулковича). Патогномоничными являются гиперхолестеринемия, ацидоз, диспротеинемия с увеличением количества альфа₂-глобулинов и уменьшением содержания гамма-глобулинов и альбуминов. В периферической крови отмечается лейкоцитоз нейтрофильного харак-

тера, увеличение СОЭ, снижение содержания гемоглобина. В моче – протеинурия, лейкоцитурия, гематурия, цилиндрурия.

При рентгенологическом исследовании костей отмечают признаки остеопороза, участки обызвествления вокруг тел позвонков и плюсневых костей, утолщения надкостницы.

При ультразвуковом исследовании могут выявляться кальцификаты в различных органах.

Дифференциальный диагноз. Гипервитаминоз D дифференцируют от гиперкальциемических состояний (гиперпаратиреоз, идиопатический кальциноз, синдром кальциноза). При этих заболеваниях обычно отсутствуют связь с приемом препаратов витамина D и признаки острой или хронической интоксикации; характерно их возникновение в более старшем возрасте, развитие метастатических очагов кальциноза в органах и тканях.

Лечение. Прежде всего необходимо *исключение из рациона больных продуктов, содержащих много кальция* (творог, овощи).

С целью прекращения всасывания кальция в кишечнике назначают *вазелиновое масло, глюкокортикоиды, фенобарбитал* в дозе 5–7 мг/кг/сутки.

Проводят *инфузионную терапию* с учетом функциональной возможности почек, мероприятия по ликвидации ацидоза.

Назначают также *антикальциевые препараты*:

- 1) верапамил внутрь 0,5 мг/кг 2–3 раза в день или внутривенно струйно в 15–20 мл 5 %-ного раствора глюкозы;
- 2) фенигидин;
- 3) лазикс (интенсифицирует выделение кальция с мочой) в дозе 2–3 мг/кг; кальцитонин по 75—150 ЕД ежедневно;
- 4) 3 %-ный раствор хлорида аммония по 1 ч. л. 3 раза в сутки;
- 5) панангин по 1 драже 1–2 раза в день, холестирамин – 0,5 г/кг 2–3 раза в день;
- 6) трилон Б по 50 мг/кг 2–3 раза в сутки.

Профилактика. Заключается в строгом соблюдении правил применения лекарственных форм витамина D; индивидуальном подходе к назначению этих препаратов; врачебном контроле за детьми, получающими витамин D; периодической проверке уровня кальция и фосфора в крови и регулярном определении кальция в моче (с периодичностью 1 раз в 7—10 дней). При возникшем подозрении на интоксикацию витамином D препарат следует немедленно отменить и провести лабораторный контроль уровня кальция крови.

Прогноз. Прогноз определяется в основном тяжестью поражения отдельных органов, а также степенью и длительностью гиперкальциемии. При острой интоксикации высока вероятность летального исхода в связи с токсическим поражением сердца или печени, а также острой почечной недостаточностью. Исходом хронической формы гипервитаминоза D могут быть кальциноз сосудов и отдельных органов,

ранний атеросклероз.

Рахитоподобные заболевания

Рахитоподобные заболевания встречаются примерно у 1 из 20 000 родившихся. Они отличаются от рахита по патогенезу и характеру наследования, однако имеют сходство клинических проявлений (деформацию скелета), в основе которого лежит фосфорно-кальциевый метаболизм. Выделяют следующие группы этих заболеваний.

1. *Витамин-D-резистентный рахит*, или фосфат-диабет, относится к тубулопатиям и связан с первичным нарушением реабсорбции фосфатов в почечных канальцах, дефектом всасывания фосфора и кальция в кишечнике, или же с избыточной секрецией паратгормона. В клинике отмечаются опережение костного возраста на 2–3 года, варусная деформация коленных суставов, часто наблюдается остеомалация. Лабораторно определяются гипофосфатемия, гиперфосфатурия, уровень кальция в крови в пределах нормы.

2. *Витамин-D-зависимый рахит* характеризуется недостатком или отсутствием в почках фермента, под действием которого происходит переход малоактивных метаболитов витамина D в высокоактивные, вследствие чего нарушается всасывание кальция в кишечнике. У таких больных развивается гипокальциемия при нормальном содержании фосфора. Выражены гиперфосфатурия, генерализованная ги-

пераминоацидурия. Параметры костного возраста нормальные; характерна варусная деформация в нижней трети голени и вальгусная – коленных суставов, часто обнаруживается остеомалация.

3. *Болезнь Де Тони-Дебре-Фанкони* — наиболее тяжелая из группы рахитоподобных заболеваний. Характерна комбинированная тубулопатия (тяжелый генетический дефект и проксимальных, и дистальных почечных канальцев) с нарушением транспорта фосфатов, глюкозы, аминокислот. В клинической картине, кроме рахитических признаков, отмечаются полиурия, полидипсия, рвота, грубая задержка физического развития, вялость, слабость. В крови снижены уровни кальция, фосфора, калия, в моче выявляются гиперфосфатурия, глюкозурия, гиперпераминоацидурия. При данной патологии возможны как варусная и вальгусная, так и смешанная деформация коленных суставов; характерно отставание костного возраста, чаще встречаются остеопороз и остеосклероз.

4. *Почечный тубулярный ацидоз*. При этой форме чаще всего поражаются проксимальные почечные каналы, из-за чего снижается реабсорбция бикарбонатов, развивается метаболический ацидоз. В крови отмечают снижение уровней кальция и фосфора, в моче – гиперкальциурию. Наблюдается склонность к образованию камней, нефролитиазу.

Диагностика. В диагностике перечисленных заболеваний помогает семейный анамнез (низкорослые родственники).

ки, деформация у них костной системы), клинические проявления – отставание в росте, мочевого синдром, О– или Х–образное искривление голеней, которое развивается поздно и сохраняется после 3–4 лет.

Лечение. Лечение должен проводить специалист совместно с генетиками, нефрологами, при постоянном биохимическом контроле мочи и крови. При своевременной постановке диагноза и правильном лечении у большинства детей отмечается ремиссия. При отсутствии лечения к 5–7 годам острое течение заболевания переходит в подострое. К 13–15 годам возможна реконвалесценция, но чаще формируется хроническая почечная недостаточность.

Глава II. Болезни органов дыхания

Бронхит

Бронхит – это воспалительное заболевание бронхов различной этиологии, характерным симптомом которого является кашель.

Этиология. Возбудителями заболевания являются вирусы (наиболее часто вирусы парагриппа, респираторно-синцитиальный и аденовирусы), бактериальная флора, микоплазмы. При ОРВИ цилиндрический реснитчатый эпителий может поражаться от верхних дыхательных путей до дистальных отделов на уровне терминальных и респираторных бронхов, поэтому бронхит сопровождается ринитом, назофарингитом, ларингитом, трахеитом, но может быть и как самостоятельное заболевание.

Предрасполагающими факторами являются газо– и паробразные химические вещества, аллергены животного и растительного происхождения, табачный дым, инородные тела, попавшие в бронхи, аспирация жидкости, а также термические факторы (нарушение гемоцилиарного барьера при охлаждении, вдыхании холодного воздуха).

Патогенез. При бронхите поражается эпителий дыхательных путей, нарушается трофика бронхиального дерева.

Отек слизистой оболочки, патологический секрет в просвете бронхов, сниженная эвакуаторная способность, частичный бронхоспазм приводят к нарушению вентиляции легких.

Бактериальный бронхит может развиваться изолированно или сопутствовать бактериальному катару верхних дыхательных путей. Экссудат при этом приобретает гнойный характер, реже наблюдается развитие фибринозно-некротического процесса.

В патогенезе бронхита выделяют три ведущих синдрома: синдром обструкции бронхов, гиперсекреции и гипертрофии слизистой.

Синдром обструкции развивается в результате сужения просвета бронхов (особенно мелких и бронхиол), вследствие утолщения стенки бронхов за счет отека и инфильтрации, а также за счет скопления слизи и клеточного детрита. Бронхоспазм имеет меньшее значение, он может отсутствовать. *Гиперсекреция* чаще развивается при вирусных бронхитах. *Гипертрофия слизистой оболочки* характерна для парагриппа (в виде подушкообразных разрастаний эпителия), респираторно-синтициальной инфекции (возникает за счет увеличения размеров эпителиальных клеток и образования сосочковидных разрастаний, занимающих большую часть просвета бронхов).

Клинические проявления. Выделяют острый, обструктивный, рецидивирующий бронхит и бронхиолит.

Острый (простой) бронхит – самая частая форма пора-

жения органов дыхания у детей, при которой признаки обструкции дыхательных путей выражены незначительно. Острый бронхит в подавляющем большинстве случаев бывает проявлением респираторной вирусной или бактериальной инфекции, когда ведущими клиническими синдромами являются признаки поражения слизистой оболочки бронхов.

Заболевание чаще начинается постепенно, с ухудшения общего состояния и повышения температуры тела. Дети старшего возраста жалуются на головную боль, чувство стеснения и жжения за грудиной (при трахеобронхите). В начале заболевания кашель сухой, отрывистый, болезненный, упорный, усиливающийся ночью и по утрам, может быть приступообразным; у детей раннего возраста иногда сопровождается рвотой. На 5—8-й день кашель становится мягким, влажным с отделением скудной тягучей слизистой мокроты, которая с течением времени принимает слизисто-гнойный и даже гнойный характер, может содержать прожилки крови. Дети младшего возраста мокроту обычно заглатывают, однако мягкость и влажность кашля можно определить, услышав его даже на расстоянии.

При объективном обследовании перкуторный звук над легкими не изменен; аускультативно на всем протяжении легких или в задненижних отделах прослушиваются сухие свистящие и разнокалиберные влажные хрипы. Количество хрипов уменьшается или они совсем исчезают после кашля, затем снова появляются; могут выслушиваться на различных

участках грудной клетки, чаще – рассеянные симметричные.

Конец ознакомительного фрагмента.

Текст предоставлен ООО «ЛитРес».

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

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