

Государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего профессионального образования
«Майкопский государственный технологический университет»
Медицинский институт
Кафедра педиатрии

**УЧЕБНО-МЕТОДИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ
ПО ДИСЦИПЛИНЕ «ПЕДИАТРИЯ»
ДЛЯ СТУДЕНТОВ ЛЕЧЕБНОГО И СТОМАТОЛОГИЧЕСКОГО
ФАКУЛЬТЕТОВ, ОРДИНАТОРОВ**

Классификации детских болезней

*Для самостоятельной работы
с теоретическими основами*

Майкоп 2022 г.

УДК 616-053.2(07)

ББК 57.3

У – 91

Учебно-методические рекомендации

Составитель: Куанова И.Д. зав. кафедрой педиатрии , к.м.н., доцент.

Учебно-методические рекомендации по дисциплине «Педиатрия» для студентов лечебного, стоматологического факультетов, ординаторов /Куанова И.Д. – Майкоп. 2022., 93 с.

Утверждено:

Протокол

Учебное пособие по дисциплине «Педиатрия» содержит теоретические основы дисциплины, актуальные классификации детских болезней, клинические классификации патологических состояний в педиатрии.

ОГЛАВЛЕНИЕ

Предисловие.....	4
Глава 1. Аномалии конституции и диатезы.....	5
Глава 2. Дефицитные состояния.....	6
Глава 3. Лихорадка и гипертермии у детей.....	8
Глава 4. Болезни органов дыхания.....	11
Глава 5. Аллергические заболевания.....	21
Глава 6. Заболевания органов пищеварения.....	31
Глава 7. Заболевания желчевыделительной системы.....	40
Глава 8. Хронические заболевания печени.....	42
Глава 9. Врожденные пороки сердца.....	47
Глава 10. Приобретенные заболевания сердечно-сосудистой системы.....	48
Глава 11. Ревматические болезни.....	52
Глава 12. Болезни почек и мочевыводящих путей.....	56
Глава 13. Болезни системы крови.....	64
Глава 14. Эндокринные заболевания.....	77
Глава 15. Наследственные болезни (хромосомные болезни, генные болезни)	87
Глава 16. Поражения нервной системы.....	90
Литература.....	93

ПРЕДИСЛОВИЕ

Педиатрия – это раздел медицины, который занимается изучением детских заболеваний, а также методов терапии болезней у детей. По определению С.Ф. Хотовицкого, основоположника русской педиатрии, данному в 1847 году в российском руководстве «Педиатрика»: «есть наука об особенностях, болезнях и отравлениях детского организма, которая основана на особенностях лечения детских болезней и сохранении их здоровья». Главная задача педиатрии – возвращение или сохранение здоровья ребенку, которое бы позволяло ему в полной мере реализовать врожденный потенциал жизни.

Как и любого врача, педиатров оценивают по опытности и уровню квалификации. Поэтому очень трудно бывшим выпускникам заслужить уважение и авторитет. Для педиатра важно знание детской психологии, ведь ребенок должен почувствовать, что доктор хочет ему добра, что он добрый и хороший. Педиатр должен обладать отличными знаниями в своей области, уметь в любой ситуации оказать профессиональную помощь.

В данном методическом пособии представлены основные актуальные классификации детских болезней, определения основных нозологических форм и классификации неотложных состояний.

ГЛАВА 1. АНОМАЛИИ КОНСТИТУЦИИ И ДИАТЕЗЫ

Конституция (лат. *constitutio* — установление, организация) в медицине — совокупность относительно устойчивых морфологических и функциональных (в том числе психологических) свойств человека, обусловленная наследственностью, возрастом, а также длительными и (или) интенсивными влияниями окружающей среды, определяющая функциональные способности и реактивность организма.

Аномалии конституции — это совокупность конституциональных особенностей организма детей, которая определяет неадекватную (аномальную, чаще гиперергическую) его реактивность. Термин «аномалии конституции» во врачебной практике в последнее время используют реже и заменяют понятием «диатез».

Диатез (греч. *diathesis* — склонность к чему-либо, предрасположение) — генетически детерминированная особенность организма, определяющая своеобразие его адаптивных реакций и предрасполагающая к определенной группе заболеваний, то есть термин «диатез» эквивалентен термину «наследственное предрасположение».

Классификация диатезов:

1. Экссудативно-катаральный
2. Аллергический
 - Атопический
 - Аутоиммунный
 - Инфекционно-аллергический (иммунокомплексный)
3. Лимфатико-гипопластический (лимфатический)
4. Нервно-артритический.

ГЛАВА 2. ДЕФИЦИТНЫЕ СОСТОЯНИЯ

Дефицитные состояния (ДС) — группа заболеваний, преимущественно у детей раннего возраста и подростков, причиной которых является либо недостаточное поступление из пищи, либо избыточные потери, либо малая утилизация тех или иных веществ в организме. ДС могут касаться основных ингредиентов пищи: воды, белков, жиров, углеводов, витаминов, минеральных веществ.

Виды дефицитных состояний:

1. Гипотрофия (греч. *huro* — под, ниже; *trophe* — питание) — хроническое расстройство питания с дефицитом массы тела.
2. Паратрофия — хроническое расстройство питания у ребенка с массой, близкой к нормальной по его возрасту и длине тела.
3. Гиповитаминозы.

Таблица 1

Классификация хронических расстройств питания (Зайцева Г.А., Строганова Л.А., 1981)

Тип дистрофии (по соотношению массы и длины тела)	Степень тяжести	Период	Происхождение	Причины	
				экзогенные	эндогенные
Гипотрофия (отставание массы и роста)	I дмт = 11-20%	Начальный	Пренатальное	Алиментарная (белково-энергетическая недостаточность)	Диатезы, пороки развития, хромосомные болезни
Гипостатура (равномерное отставание массы и роста)	II дмт = 21-30%	Прогрессирование	Постнатальное	Инфекционная Токсическая	Первичные (последствия) экзимопатии:
Паратрофия: а) с преобладанием массы над ростом; б) с равномерно избыточными массой и ростом	III дмт > 31%	Стабилизация Реконвалесценции	Пренатально-постнатальное	На почве неблагоприятных условий быта, режима, воспитания	а) первичные нарушения расщепления и всасывания б) последствия патологии обмена веществ Иммунодефицитные, нейроэндокринные состояния заболевания и др.

2.1 РАХИТ

Рахит - (греч. *rhahis* — спинной хребет) — заболевание детей грудного и раннего возраста с расстройством костеобразования и недостаточностью минерализации костей, ведущим патогенетическим звеном которого является дефицит витамина D и его активных метаболитов в период наиболее интенсивного роста организма.

Таблица 2

Классификация рахита (Дулицкий С.О., 1947)

По периоду болезни	По тяжести процесса	По характеру течения
Начальный	I – легкая	Острое
Разгара	II - средней тяжести	Подострое
Репарации	III - тяжелая	Рецидивирующее
Остаточных явлений		

2.2. СПАЗМОФИЛИЯ

Спазмофилия (греч. *spasmos* — спазм, судорога и *philia* — предрасположение, склонность; син.: детская тетания, тетания рахитическая) — заболевание детей преимущественно раннего возраста, характеризующееся склонностью к тоническим и тонико-клоническим судорогам, другим проявлениям повышенной нервно-мышечной возбудимости вследствие понижения уровня ионизированного кальция в экстрацеллюлярной жидкости, как правило, на фоне алкалоза.

Классификация спазмофилий (Ленский Е.М., 1945)

1. Скрытая (латентная);
2. Явная (манифестная) с проявлениями ларингоспазма, карпопедального спазма, эклампсии или их сочетанные формы.

2.3. ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫЕ СОСТОЯНИЯ

Дефицитные анемии

1. Железодефицитная анемия;
2. Мегалобластные анемии:
 - 2.1. Фолиеводефицитная анемия;
 - 2.2. Витамин-В12-дефицитная анемия.

ГЛАВА 3. ЛИХОРАДКА И ГИПЕРТЕРМИИ У ДЕТЕЙ

Лихорадка (*febris, pyrexia*) — неспецифическая защитно-приспособительная реакция организма на действие патогенных раздражителей, выражающаяся в перестройке терморегуляции на поддержание большего, чем в норме, уровня теплосодержания и температуры тела. Гипертермия — повышение температуры тела, не вызванное пирогенами, при котором нет перестройки температурного гомеостаза, то есть терморегуляция нарушена, разбалансирована.

Стадии лихорадочного процесса:

- 1) стадия подъема температуры (*stadium incrementi*);
- 2) стояния температуры на высоких цифрах (*stadium fastigii*);
- 3) падения высокой температуры тела (*stadium decrementi*).

По степени повышения температура тела может быть:

- субфебрильная (до 38 °С);
- умеренная фебрильная (38,1-39,0 °С);
- высокая фебрильная (39,1 °С и выше);
- гиперпирексическая (выше 41 °С).

По типу температурной кривой (рис 1-9):

- 1) постоянная (*febris continua*), суточные колебания температуры не превышают 1 °С (типичная для тифов);
- 2) послабляющая (*febris remittens*) — суточные колебания более 1°С (вирусные, бактериальные инфекции);
- 3) неправильная, или атипичная (*febris irregularis, febris atipica*) высокая или умеренно высокая температура тела, суточные колебания различны и незакономерны (наиболее частый вид лихорадки при любых инфекциях);
- 4) изнуряющая (*febris hectica*), представляющая собой сочетание послабляющей и неправильной лихорадки, с суточными размахами температуры тела, превышающими 2-3 °С;
- 5) перемежающаяся (*febris intermittens*) — кратковременные периоды высокой температуры тела сочетаются с периодами апиреksии, нормальной температуры тела в течение суток (гнойные инфекции, туберкулез, ревматизм); обычно утром температура тела нормальная, но к вечеру отмечается ее значительное повышение, но при ревматоидном артрите, сепсисе Висслера — Фанкони наблюдают обратные соотношения (инверсивный тип);
- 6) возвратная (*febris recurrens*) — характерно чередование лихорадочных приступов (2-7 дней) с периодами апиреksии 1-2 дня (малярия, возвратный тиф, периодическая болезнь, диффузные болезни соединительной ткани и другая иммунопатология);
- 7) «подводная лихорадка» — термин, предложенный в свое время А. А. Киселем, подразумевавшим под ним дневные колебания температуры тела, превышающие 1 °С, хотя максимальная температура тела — нормальная или субфебрильная. В его время (начало прошлого века) это было нередко признаком туберкулезной интоксикации.

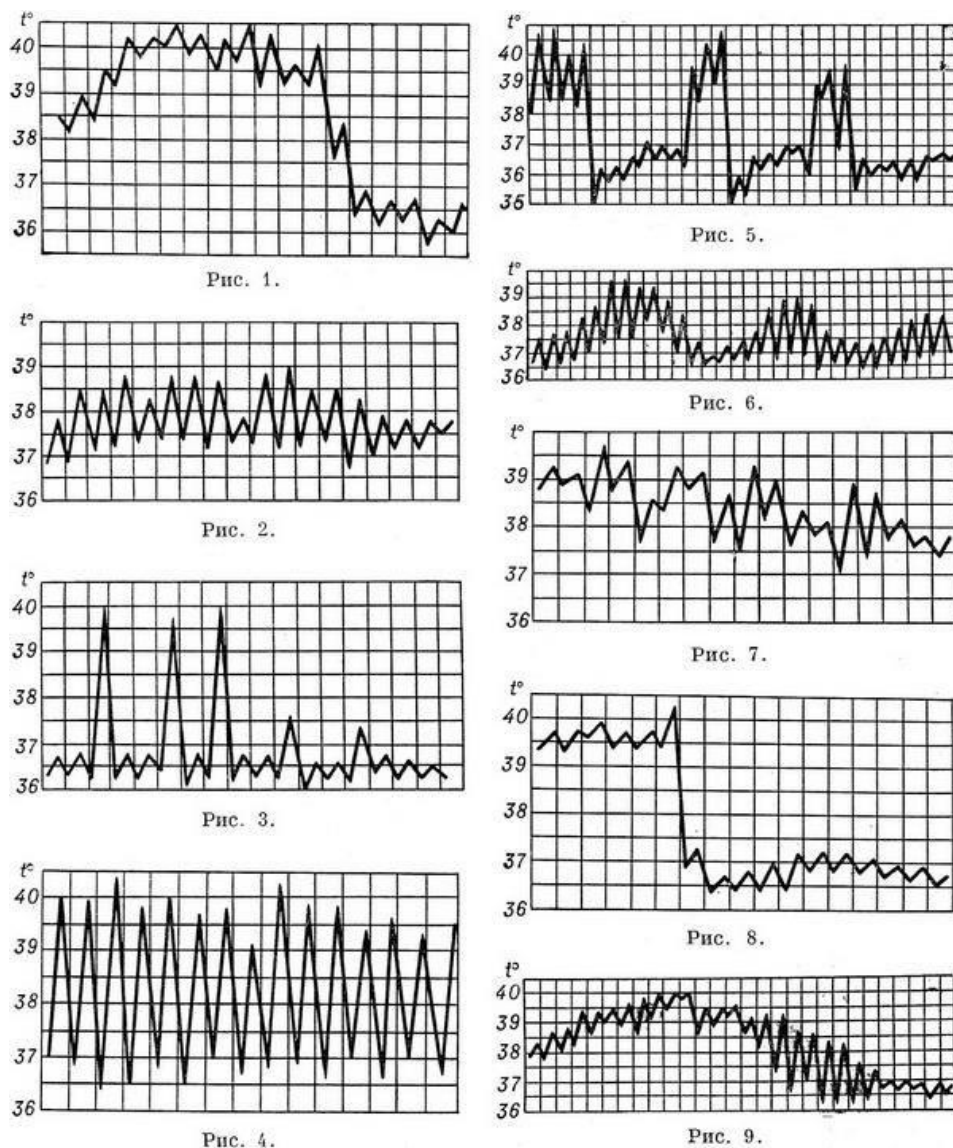


Рис 1—9. Различные виды температурных кривых

Рис 1—7 Лихорадки: рис. 1 — постоянная; рис. 2 — послабляющая; рис. 3 — перемежающаяся; рис. 4. — гектическая; рис. 5 — возвратная; рис 6 - волнообразная; рис. 7 — неправильная. Рис. 8. Кризис. Рис. 9. Лизис.

Таблица 3

**Классификация длительных субфебрилитетов и фебрильных состояний у детей
(Брызгунов И. П., 1984)**

Этиология	Отношение к основному диагнозу	Характер основного заболевания	Патофизиологическая основа повышения температуры тела
Гипертермия непирогенного происхождения	Имеет самостоятельное значение	1. Длительный субфебрилитетс наличием очагов хронической инфекции (хронический тонзиллит и др.); 2. Длительный субфебрилитет без очагов хронической инфекции	Смещение уровня регулирования теплообмена. Сниженная теплоотдача. Нормальная теплопродукция
	Не имеет самостоятельного значения	Субфебрилитет при различных заболеваниях и состояниях: гипоталамические синдромы, эндокринные забо-	Теплопродукция повышена. Теплоотдача повышена.

		левания (тиреотоксикоз, феохромоцитомы и др.), отравление салицилатами, злокачественная гипертермия, ожоги и др.	Теплопродукция превышает теплоотдачу. Дефект потери тепла при нормальной теплопродукции
Гипертермия пирогенного происхождения	Не имеет самостоятельного значения	1. Инфекционно-аллергические заболевания: коллагенозы, туберкулез и др.; 2. Аллергические заболевания; 3. Гематологические заболевания (лейкоз, анемии); 4. Злокачественные новообразования; 5. Другие заболевания	Причина повышения гипоталамического set point: - эндогенный пироген; - снижение теплоотдачи; - повышение теплопродукции

Классификация клинических форм гипоталамического синдрома (1965):

- 1) нейрообменно-эндокринная;
- 2) вегетативно-висцерально-сосудистая;
- 3) с нарушением терморегуляции;
- 4) с нарушением сна и бодрствования;
- 5) гипоталамическая эпилепсия;
- 6) нервно-мышечная;
- 7) нервно-трофическая;
- 8) нервно-психическая (психопатологическая).

ГЛАВА 4. БОЛЕЗНИ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ

Острые бронхолегочные заболевания у детей:

- 1) острый бронхит (простой);
- 2) острый обструктивный бронхит, бронхиолит;
- 3) острый облитерирующий бронхиолит;
- 4) рецидивирующий бронхит;
- 5) рецидивирующий обструктивный бронхит;
- 6) острая пневмония.

Хронические бронхолегочные заболевания у детей:

- 1) хронический бронхит;
- 2) хронический бронхиолит (с облитерацией);
- 3) хроническая пневмония;
- 4) пороки развития трахеи, бронхов, легких и легочных сосудов;
- 5) бронхолегочная дисплазия;
- 6) группа альвеолитов (экзогенный аллергический альвеолит, токсический фиброзирующий альвеолит, идиопатический фиброзирующий альвеолит);
- 7) плевриты;
- 8) бронхиальная астма.

4.1. Острый стенозирующий ларинготрахеит (ОСЛТ, КРУП)

ОСЛТ, КРУП (от англ. шотл. *croup* — каркать) — воспаление слизистой оболочки гортани, сопровождающееся осиплостью или охриплостью голоса, лающим, каркающим кашлем и затруднением дыхания (преимущественно на вдохе).

Стадии крупа:

1 стадия

- при небольшом стенозе за счет увеличения работы дыхания в 2 раза газовый состав крови поддерживается в норме;
- при физической нагрузке может возникнуть дыхательная недостаточность первой степени (ДН1);
- в покое одышки нет;
- сердечно-сосудистая система не изменена и тахикардия соответствует степени лихорадки.

II стадия

- прогрессирование стеноза; работа дыхания увеличивается в 3-4 раза по сравнению с нормой;
- во время относительно спокойного дыхания за счет увеличения минутного объема дыхания (МОД) - тенденция к снижению $p\text{CO}_2$ - гипокапнии;
- снижение $p\text{O}_2$ - гипоксия, которая при нагрузке усиливается;
- признаки ДН.

III стадия

- Постоянные признаки ДН2;
- работа дыхания в 5-7 раз больше, чем в норме, и снижен минутный объем дыхания (МОД);
 - разная степень выраженности гипоксемии, гиперкапнии;
 - смешанный респираторно-метаболический ацидоз;

- принципиальное отличие от II стадии - появление признаков сердечнососудистой недостаточности (СН) II степени.

IV стадия

- Постоянные признаки ДН и СНШ.

Степени крупы:

I степень - компенсированный круп

- осиплость, охриплость голоса может быть прогрессирующей вплоть до афонии;
- упорный, сухой навязчивый кашель, а затем - лающий, каркающий;
- в покое ни ДН, ни стридора, ни инспираторной одышки нет или они минимальны;
- перечисленные признаки появляются при нагрузке (плач, крик, сосание из рожка, кашель) и
- продолжаются от **20** мин до 2-3 ч;

II степень - неполной компенсации

- общее состояние средней тяжести, беспокойство;
- стридор, слышимый на расстоянии;
- голос очень охрипший (чаще афония);
- инспираторная одышка с участием вспомогательной мускулатуры в акте дыхания (раздувание крыльев носа, втяжение мягких тканей шеи, яремной и подключичной ямок, нижних межреберных промежутков);
- при нагрузках, приступах кашля резкое усиление клинических проявлений продолжительностью до нескольких часов; тахикардия большая, чем соответствует выраженности лихорадки;
- потливость;
- артериальное давление повышено.

III степень - декомпенсированный круп

- общее состояние тяжелое; затруднение вдоха и выдоха;
- периоды беспокойства сменяются периодами адинамии, вялости, заторможенности;
- резкая бледность, потливость, холодный пот;
- периоральный и акроцианоз, цианоз кончика языка, увеличение печени, застойные явления в легких – признаки СН;
- при беспокойстве генерализованный цианоз – признаки СН;
- аускультативно - ослабленное дыхание;
- появление «выпадения пульса» (аритмия, выпадение пульсовых волн на вдохе);
- артериальное давление умеренно снижено.

IV степень - асфиксическая

- постоянно бледно-цианотичные кожные покровы, цианоз периодически усиливается;
- аритмичное или парадоксальное дыхание;
- брадикардия;
- артериальная гипотензия;
- остановка дыхания или сердечной деятельности.

4.2. Хронический облитерирующий бронхиолит (ХОБ)

ХОБ – Хроническое воспалительное заболевание мелких бронхов и бронхиол, характеризующееся частичной или полной окклюзией дистальных дыхательных путей фиброзной тканью и клинически проявляющееся симптомами необратимой обструкции.

Варианты:

1. Констриктивный;
2. Пролиферативный.

Варианты по локализации:

- 1) односторонний «тотальный» (синдром Маклеода);
- 2) односторонний «очаговый»;
- 3) двусторонний «очаговый»;
- 4) «долевой».

4.3. Пневмония

Пневмония — острый инфекционный процесс, развивающийся в респираторном отделе дыхательной системы с воспалительной инфильтрацией легочной ткани, заполнением альвеол экссудатом и клинически проявляющийся общей реакцией организма на инфекцию (лихорадка, признаки интоксикации), кашлем, дыхательной недостаточностью (одышка, участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания и др.), локальными физикальными симптомами, инфильтративными изменениями на рентгенограмме.

Таблица 4

Рабочая классификация пневмоний у детей

Морфологическая форма	Условия инфицирования	Течение	Течение	
			Легочные	Внелегочные
Очаговая	Внебольничная	Острая	Синпневмонический плеврит	Инфекционно-токсический шок
Сегментарная	Внутрибольничная (нозокомиальная)	Затяжная	Метапневмонический плеврит	ДВС-синдром
Очагово-сливная	При перинатальном инфицировании		Легочная деструкция	Сердечно-сосудистая недостаточность
Крупозная			Абсцесс легкого	
Интерстициальная	У больных с иммунодефицитом		Пневмоторакс	Респираторный дистресс-синдром взрослого типа
			Пиопневмоторакс	

По этиологии:

1. Пневмококковые пневмонии (*Streptococcus pneumoniae*);
2. Стрептококковая пневмония (*Streptococcus pyogenes*, *Streptococcus viridans* и др.);
3. Стафилококковая пневмония (*Staphylococcus aureus* и др.);
4. Пневмонии, вызванные палочкой Афанасьева-Пфейффера (*Haemophilus influenzae* тип b);
5. Клебсиеллезная пневмония (*Klebsiella pneumoniae*);
6. Пневмония, вызванная палочкой сине-зеленого гноя (*Pseudomonas aeruginosa*);
7. Микоплазменная пневмония (*Mycoplasma pneumoniae*);
8. Хламидийная пневмония (*Chlamydia pneumoniae*);

9. Хламидиоз новорожденных (*Chlamydia trachomatis*);
10. Орнитозная пневмония (*Chlamydia psittaci*);
11. Легионеллезная пневмония (*Legionella pneumophila*);
12. Вирусные пневмонии (респираторно-синцитиальный вирус, вирус гриппа, ЦМВ);
13. Пневмоцистные пневмонии (*Pneumocystae carinii*).

Таблица 5

Клинико-лабораторная характеристика дыхательной недостаточности при острой пневмонии

Степень	Клиническая характеристика	Показатели внешнего дыхания	Газовый состав крови. Кислотно-основное состояние (КОС)
ДН I	<ul style="list-style-type: none"> - Одышка варьирует; без участия вспомогательной мускулатуры в акте дыхания; в покое, как правило, отсутствует; - Цианоз периоральный непостоянный, усиливающийся при беспокойстве, исчезающий при дыхании 40-50% кислородом, бледность лица; - АД (артериальное давление) нормальное, реже умеренно повышенное; - П/Д (отношение пульса к числу дыхания) = 3,5-2,5 :1; - Тахикардия; - Поведение не нарушено, либо беспокойное 	<ul style="list-style-type: none"> - МОД (минутный объем дыхания) увеличен; - ЖЕЛ (жизненная емкость легких), РД (резерв дыхания) снижены; - ОД (объем дыхания) повышенный, то есть коэффициент использования кислорода (КИО₂) снижен 	<ul style="list-style-type: none"> - Газовый состав крови в покое не изменен либо насыщение крови кислородом умеренно снижено до 90% (раО₂ = 8,67-10,0 кПа), но при дыхании 40-50% кислородом возрастает до нормы. - Напряжение углекислого газа в крови: обычно гипокания (раСО₂ ниже 4,67 кПа) либо раСО₂ в пределах нормы (5,07-5,35 кПа). - Закономерных изменений КОС не отмечают.
ДН II	<ul style="list-style-type: none"> - Одышка в покое постоянная с участием вспомогательной мускулатуры в акте дыхания, втяжением уступчивых мест грудной клетки; может быть и с преобладанием вдоха или выдоха, т. е. свистящее дыхание, хрипящий выдох; - П/Д = 2-1,5 : 1; тахикардия. - Цианоз периоральный, лица, рук постоянный, не исчезает при дыхании 40-50% кислородом, но отсутствует в кислородной палатке; - Генерализованная бледность кожи, потливость, бледность ногтевых лож; - ДЦ повышенное. - Поведение: вялость, сонливость, адинамия, сменяющаяся кратковременными периодами возбуждения; - Снижение мышечного тонуса. 	<ul style="list-style-type: none"> - МОД увеличен; - ЖЕЛ снижена более, чем на 25-30%; - ОД и РД снижены до 50% и менее от нормы; - ДЭ (дыхательный эквивалент) значительно повышен, что указывает на выраженное снижение утилизации кислорода в легких 	<ul style="list-style-type: none"> - Кислородное насыщение крови составляет 70-85% (раО₂ = 7,33-7,53 кПа); - При преобладании диффузионно-распределительных расстройств чаще отмечается нормокания (раСО₂ = 4,67-5,87 кПа), вентиляционных - гиперкапния (раСО₂ выше 6,0 кПа); - Дыхательный или метаболический ацидоз рН 7,34-7,25, дефицит оснований (В Е) увеличен либо компенсирует гиперкапнию; - Уровень бикарбонатов плазмы (АВ, SB) определяется характером ацидоза; - Степень и вид нарушений КОС зависят от состояния гемодинамики

Продолжение таблицы 5		
ДНШ	<ul style="list-style-type: none"> - Одышка выраженная (частота дыхания более 150% от нормы); - Апериодическое дыхание, периодически брадипноэ, десинхронизация дыхания, парадоксальное дыхание; - Уменьшение или отсутствие дыхательных шумов на вдохе; - П/Д варьирует; - Цианоз генерализованный; имеется цианоз слизистых оболочек, губ, не проходит при дыхании 100% кислородом; - Отмечаются генерализованная бледность и мраморность кожи, липкий пот; - АД сниженное; - Поведение: вялость, сомнолентность, сознание и реакции на боль подавлены; - Выраженное снижение тонуса скелетных мышц; кома; - Судороги 	<ul style="list-style-type: none"> - МОД снижен; - ЖЕЛ и ОД снижены более, чем на 50%; - РД равен 0
		<ul style="list-style-type: none"> - Насыщение крови кислородом ниже 70% (раО₂ ниже 5,33 кПа); - Декомпенсированный смешанный ацидоз: рН менее 7,2; - Величина ВЕ более 9,87 кПа); - Уровень бикарбонатов(АВ и S В) и буферных оснований (ВВ) снижен

Интерстициальные пневмонии

Типы:

1. Манифестный, острый;
2. Малосимптомный, подострый.

Таблица 6

Клинико-лабораторная характеристика степеней токсикоза у детей (Папаян А. В. и Цыбулькин Э. К., 1995)

Степень нарушения	Клинические симптомы							
	Нервная система	Окраска кожи и слизистых оболочек	Пульс	АД	Температура тела	Диурез	КОС	Гематокрит
Компенсированная								
Изменение сосудистого тонуса (спазм прекапилляров)и повышение проницаемости сосудистой стенки; к сосудистым нарушениям присоединяются реологические с внут-	Ирритативная фаза или сомнолентность	Нормальная или гиперемия, реже бледность с цианозом ногтевых лож	Нормальная или умеренная тахикардия до 180 УД/мин	Повышено за счет систолического. Диастолическое в норме или слегка	39-39,5 "С. Соотношение кожной и ректальной температуры нормальное	Олигурия	рН в норме, ВЕ не ниже 7 ммоль/л	Увеличен

рисосудистой агрегацией эритроцитов				повышено				
Субкомпенсированная								
Потребление факторов свертывания, пластинчатые тромбы, интерстициальный отек	Со-пор,средн емозговая кома	Бледность с «мраморным» рисунком. Цианоз слизистых оболочек и ногтевых лож	Тахикардия до 220 уд./мин	Повышено за счет диастолического	До 40 °С. Увеличивается разница между кожной и ректальной температурой	Олиго-анурия, возможна гематурия	Некомпенсированный лактацидоз, рН менее 7,25, ВЕ до 11 ммоль/л	Увеличен
Декомпенсированная								
Парез периферических сосудов, резкое повышение проницаемости сосудистой стенки, тромбоз микроциркуляции, патологическое депонирование крови, мембранолиз, клеточный отек	Кома (стволовая, терминальная)	Сероцианотичная, «мраморность», симптом «белого пятна» более 3 сек, при надавливании пальцем на кожу - ямка. Холодные пастозные конечности, может быть геморрагическая сыпь, гипостазы на нижележащих поверхностях тела	Тахикардия до 220 уд./мин или брадикардия	Более типична гипотензия	Свыше 40 °С или гипотермия	Стойкая анурия	Метаболический или смешанный некомпенсированный ацидоз, рН 7,08-7,14, ВЕ более 11 ммоль	Снижен из-за анемии

Сердечно-сосудистые расстройства при острой пневмонии у детей (М.Б. Коган):

А. По характеру поражения миокарда: дистрофия миокарда, миокардит.

Б. По ведущему патогенетическому синдрому:

I. Преимущественно сердечная недостаточность. Нарушение сократительной функции миокарда.

II. Преимущественно сосудистая недостаточность:

1) изменение периферического сосудистого сопротивления (повышение или снижение);

2) изменение величины венозного притока к сердцу (увеличение уменьшение);

3) нарушение гемодинамики малого круга кровообращения (легочная артериальная гипертензия, венозный застой, синдром гиповолемии);

4) нарушение функции капиллярного отдела сосудистой системы (синдром капилляротрофической недостаточности по В. И. Казначееву и А. А. Дзизинскому).

III. Сердечно-сосудистая недостаточность.

В. По степени тяжести сердечно-сосудистых расстройств: легкая степень, средней тяжести и тяжелая.

4.4. Ателектаз

Ателектаз (греч. ateles — неоконченный, неполный и ektasis — растягивание, расширение) — патологическое состояние легких, при котором в альвеолах паренхимы всего легкого (или его части) либо совсем нет воздуха (апневматоз), либо мало (гипопневматоз).

Классификация ателектазов легких у детей (М. И. Владыкина):

Ателектазы (апневматозы)

1. Врожденный:

- а) первичный;
- б) вторичный.

2. Приобретенный:

- а) острый;
- б) хронический (приводит к пневмосклерозу или карнификации).

Коллапс(гипопневматоз)

1. Рефлекторный:

- а) послеоперационный;
- б) травматический.

2. Наступивший от сдавления извне:

- а) острый;
- б) хронический (приводит к перибронхиальному фиброзу и гиповентиляции).

4.5. Плеврит

Плеврит — воспаление плевры с образованием на ее поверхности (или скоплением в полости) выпота — обычно является вторичным, то есть проявлением других заболеваний.

I. По этиологии:

1. Инфекционные:

- а) специфические (туберкулезный и др.);
- б) неспецифические (пневмококковые, гемофильные, стафилококковые, другие бактериальные, вирусные, вызванные смешанной флорой).

2. Аллергические и другие иммунопатологические (при коллагенозах и других заболеваниях);

3. Опухолевые.

II. По характеру выпота:

- 1. Сухие (фибринозные);
- 2. Экссудативные (гнойные, серозные, серозно-фибринозные, гнилостные, хилезные, геморрагические и смешанные);

III. По расположению выпота:

- 1. Свободный;
- 2. Осумкованный (пристеночные (костальные), верхушечные, диафрагмальные (базальные, медиастинальные, междолевые).

IV. По длительности течения выделяют:

1. Острые;
2. Хронические.

4.6. Пневмоторакс

Пневмоторакс — патологическое состояние, при котором в плевральной полости имеется воздух.

Различают следующие виды пневмоторакса (Сан С. А., 1986):

Спонтанный пневмоторакс

- А. Первичный (отсутствуют клинические проявления легочных заболеваний);
- Б. Вторичный:
- 1) дефицит α_1 -антитрипсина;
 - 2) муковисцидоз;
 - 3) хронические обструктивные заболевания легких;
 - 4) астматический статус при бронхиальной астме;
 - 5) инфекционные заболевания легких (туберкулез, деструктивные пневмонии и др.);
 - 6) интерстициальные заболевания легких (эозинофильная гранулема и другие гистиоцитозы X);
 - 7) инфаркт легкого;
 - 8) злокачественные новообразования легких;
 - 9) лучевые поражения легких;
 - 10) лекарственные воздействия (лечение цитостатическими препаратами);
 - 11) синдром Марфана;
 - 12) болезнь Черногубова—Элерса—Данлоса.

Травматический пневмоторакс

- А. Проникающая травма.
- Б. Тупая травма.

Иатрогенный пневмоторакс

- 1) торакоцентез;
- 2) катетеризация подключичной вены;
- 3) механическая вентиляция легких;
- 4) последствия хирургического вмешательства;
- 5) кардиопульмональная реанимация;
- 6) пункционная биопсия легкого;
- 7) трансбронхиальная и бронш-биопсия через бронхоскоп;
- 8) эндоскопия;
- 9) диагностический пневмоторакс;
- 10) лечебный пневмоторакс.

Формы клинического течения пиопневмоторакса:

- Первая форма — острая;
- Вторая форма — мягкая;
- Третья форма — стертая.

4.7. Бронхоэктатическая болезнь (БЭБ)

БЭБ - представляет собой заболевание, основным патоморфологическим субстратом которого является регионарное расширение бронхов, преимущественно в нижних сегментах легких, сопровождающееся хроническим нагноительным процессом.

I. По течению:

1. Легкое;
2. Среднетяжелое;
3. Тяжелое.

II. По форме расширения бронхов:

1. Цилиндрические;
2. Мешотчатые;
3. Смешанные.

III. Период заболевания:

1. Обострение;
2. Ремиссия.

4.8. Пороки развития бронхов, легких и легочных сосудов

Порок развития — аномалия в большинстве случаев внутриутробного развития, влекшая за собой грубые изменения строения и функции органа или ткани. Пороки развития легких диагностируют у 1-3% умерших новорожденных и примерно у 1/5- 1/6 больных с хронической бронхолегочной патологией.

Классификация (по С. Л. Либову и Ю. Н. Левашову):

I. Пороки, связанные с недоразвитием органа в целом или его анатомических, структурных, тканевых элементов:

- а) агенезия легких;
- б) аплазия легких;
- в) гипоплазия легкого простая;
- г) кистозная гипоплазия (поликистоз);
- д) трахеобронхомегалия (синдром Мунье—Куна);
- е) синдром Вильямса—Кемпбелла;
- ж) врожденная доленая эмфизема.

II. Пороки, связанные с наличием избыточных (добавочных) дизэмбриогенетических формирований:

- а) добавочное легкое (доля) с обычным кровоснабжением или
- б) с аномальным кровоснабжением (внедолевая секвестрация);
- в) киста легкого с обычным кровоснабжением или
- г) с аномальным кровоснабжением (внутридолевая секвестрация);
- д) гамартома и другие опухолевидные образования.

III. Необычное анатомическое расположение структур легкого, иногда имеющее клиническое значение:

- а) обратное расположение легких (синдром Картагенера);
- б) зеркальное легкое;
- в) трахеальный бронх;
- г) доля непарной вены;
- д) прочие.

IV. Локализованные (ограниченные) нарушения строения трахеи и бронхов:

- а) стенозы;
- б) дивертикулы;
- в) трахеопищеводные свищи.

У. Аномалии кровеносных и лимфатических сосудов легких:

- а) стенозы легочной артерии и ее ветвей;
- б) варикозное расширение легочных вен;
- в) артериовенозные свищи локализованные;
- г) множественные артериовенозные свищи без четкой локализации (синдром Рандю—Ослера), лимфангиоэктазии и прочие аномалии лимфатической системы легких.

4.9. Наследственные заболевания легких

1. Первичная цилиарная дискинезия (синдром Картагенера);
2. Идиопатический диффузный фиброз легких;
3. Гемосидероз легких (синдром Цицена-Геллерстедта);
4. Синдром Гудпасчера;
5. Семейный спонтанный пневмоторакс;
6. Альвеолярный микролитиаз;
7. Первичная легочная гипертензия (синдром Аэрса);
8. Легочная эмфизема семейная (недостаточность α_1 -антитрипсина - α_1 -АТ);
9. Бронхиолоэктатическая эмфизема Лешке;
10. Поражение легких при муковисцидозе (МВ).

ГЛАВА 5. АЛЛЕРГИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

По определению В. И. Пыцкого (2003): *«аллергия есть патологический процесс, в основе которого лежит повреждение, вызываемое реакцией иммунной системы на экзогенный аллерген».*

Основные группы экзогенных аллергенов

1. Аэроаллергены — находящиеся в воздухе в значительном количестве аллергены:
 - пыльцевые аллергены (деревьев, трав, сорняков);
 - аллергены домашней пыли (комплекс аллергенов домашней пыли, аллергены клещей домашней пыли, аллергены тараканов);
 - аллергены грибов (внедомашние, внутридомашние);
 - эпителий и другие аллергены животных.
2. Пищевые аллергены.
3. Лекарственные аллергены.
4. Аллергены яда жалящих насекомых.

К аллергическим заболеваниям относят:

1. Поллиноз;
2. Атопический дерматит;
3. Крапивница и отек Квинке;
4. Анафилактический шок;
5. Сывороточная болезнь;
6. Аллергический ринит,
7. Другие аллергические заболевания верхних дыхательных путей (фарингит, ларингит, трахеит),
8. Бронхиальная астма;
9. Экзогенный аллергический альвеолит.

5.1. Крапивница

Крапивница – заболевание, характеризующееся распространенным высыпанием на коже зудящих волдырей, представляющих собой отек ограниченного участка, главным образом сосочкового слоя кожи. Одним из видов крапивницы является отек Квинке (ангионевротический отек).

Клинические формы крапивницы:

- 1) Аллергическая крапивница;
- 2) Холодовая крапивница;
- 3) Холинергическая крапивница;
- 4) Крапивница физического напряжения;
- 5) Солнечная крапивница;
- 6) Дермографическая (механическая) крапивница;
- 7) Контактная крапивница;
- 8) Крапивница при диффузных болезнях соединительной ткани (коллагенозах);
- 9) Крапивница при гельминтозах и других паразитозах;
- 10) Идиопатическая крапивница;
- 11) Острая крапивница;

- 12) Хроническая крапивница;
- 13) Ангионевротический отек (отек Квинке).

Классификация крапивницы (FINEMAN S., 1988)

1. Иммунологически обусловленная:

- анафилактический тип;
- цитотоксический тип;
- иммунокомплексный.

2. Анафилактоидная:

- вызванная медиатор-высвобождающими агентами;
- аспириновая.

3. Физическая:

- дермографическая (механическая);
- температурная (холодовая и тепловая);
- холинэргическая;
- контактная;
- вибрационная.

4. Другие виды:

- идиопатическая;
- папулезная;
- пигментная;
- системный мастоцитоз;
- инфекционная крапивница;
- кожная форма васкулита и другие системные заболевания;
- обусловленная неопластическими процессами;
- эндокринная;
- психогенная.

5. Наследственные формы крапивницы:

- наследственный ангионевротический отек;
- наследственная холодовая крапивница;
- дефицит С₃;
- наследственный синдром, характеризующийся крапивницей, глухотой, амилоидозом.

Классификация крапивницы (В.И.Пыцкий, 1987)

1. Аллергическая:

- 1.1. Без сопутствующих заболеваний органов пищеварения;
- 1.2. С сопутствующими заболеваниями органов пищеварения.

2. Псевдоаллергическая:

- 2.1. В связи с перенесенными гепатотоксическими воздействиями (инфекции – гепатиты А, В, малярия, брюшной тиф, дизентерия; отравления – грибами, этилированным бензином);
- 2.2. В связи с повышенной чувствительностью к ненаркотическим анальгетикам (производные салициловой кислоты, пиразолону, нестероидные противовоспалительные препараты), тартразину;
- 2.3. В связи с паразитарными заболеваниями.

5.2. Анафилактический шок

Анафилактический шок – вид аллергической реакции немедленного типа, возникающей при повторном введении в организм аллергена, в результате которой выделяются медиаторы, вызывающие угрожаемые для жизни нарушения деятельности жизненно важных органов и систем (сердечно-сосудистой, дыхательной, ЦНС).

Клинические варианты:

1. Гемодинамический;
2. Асфиксический;
3. Церебральный;
4. Абдоминальный.

5.3. Аллергический ринит

Аллергическим ринитом правомерно называют только те случаи ринита, в патогенезе которых ведущая роль принадлежит аллергии. Последнее должно быть в каждом случае доказано с помощью комплекса современных методов диагностики.

Классификация аллергического ринита (Международный Консенсус по диагностике и лечению ринита (1993 г.)

1. Сезонный - ринит, вызываемый пылью растений;
2. Круглогодичный - вызываемый рядом экзогенных аллергенов, контакт с которыми возможен независимо от сезона года.

5.4. Атопический дерматит (АД)

АД— хроническое аллергическое заболевание кожи, которое, как правило, развивается у лиц с генетической предрасположенностью к атопии.

I. По возрасту:

- Младенческая форма - до 3 лет;
- Детская форма - 3-12 лет;
- Подростковая форма - 12-18 лет;
- Взрослая форма – после 18 лет.

II. По степени тяжести:

1. Легкая;
2. Среднетяжелая;
3. Тяжелая.

III. По течению

1. Острый период;
2. Подострый период;
3. Период клинической ремиссии заболевания (полная и неполная).

5.5. Респираторные аллергозы

К респираторным аллергозам относят заболевания, в патогенезе которых решающая роль принадлежит аллергии, а в клинической картине на первый план выступают поражения органов дыхания.

1. Аллергический ринит — заболевание носа, вызываемое аллергенами и характеризующееся IgE-зависимым воспалением (Международное руководство «Allergic rhinitis and its impact on asthma initiative» — ARIA).

2. Аллергические синуситы;
3. Аллергические фарингиты;
4. Аллергический ларингит;
5. Аллергический трахеит;
6. Аллергический обструктивный бронхит.

Таблица 7

Классификация аллергического ринита* (ARIA, 2001)

Интермиттирующий - симптомы - менее 4 дней в неделю или - менее 4 недель	Персистирующий - симптомы - более 4 дней в неделю или - более 4 недель
Легкий - нормальный сон; - нормальная повседневная активность, занятия спортом, отдых; - нормальная профессиональная деятельность или учеба в школе; - отсутствие мучительных симптомов.	Среднетяжелый/Тяжелый наличие, по крайней мере, одного из следующих признаков: - нарушение сна; - нарушение повседневной активности, невозможность занятий спортом, нормального отдыха; - нарушение профессиональной деятельности или учебы в школе; - мучительные симптомы.

* И при интермиттирующем, и при персистирующем рините возможно как легкое, так и среднетяжелое/тяжелое течение.

5.6. Бронхиальная астма (БА)

БА — аллергическое заболевание, характеризующееся повторными эпизодами обструкции бронхов, патогенетическую основу которого составляет иммунное воспаление дыхательных путей и гиперреактивность бронхов. Нарушение бронхиальной проходимости проявляется одышкой, свистящими хрипами в легких, нередко слышимыми на расстоянии, кашлем, чувством стеснения в груди. Возникающая обструкция бронхов обратима под действием проводимого лечения либо спонтанно.

Таблица 8

**Классификация бронхиальной астмы у детей
(И.М. Воронцов, А.Д. Зисельсон)**

Форма	Ведущие этиологические факторы	Тяжесть	Период	Осложнения
I. Иммунопатологическая: 1) атопическая 2) иммунокомплексная	I. Сенсibilизация: 1) инфекционная, эпидермальная, пищевая, пыльцевая, медикаментозная, поливалентная (с переносимостью групп переносимых аллергенов) 2) инфекционная: а) грибковая б) бактериальная	1. Легкая 2. Среднетяжелая 3. Тяжелая	1. Предприступный 2. Приступный 3. Астматический статус: I стадия - относительная компенсация; II стадия - декомпенсация; III стадия - гипоксическая кома	1. Ателектаз 2. Пневмоторакс 3. Пневмомедиастинум 4. Хроническая эмфизема легких 5. Правожелудочковая сердечная недостаточность а) латентная б) явная
II. Неиммунная: 1) паторецепторная 2) дисмета-	II. Инфекционная зависимость			

болическая	<p>III. Психогенная зависимость</p> <p>IV. Зависимость других неантигенных факторов (метеофакторы, физическая нагрузка и др.)</p>		<p>4. Постприступный</p> <p>5. Ремиссия</p>	<p>6. Надпочечниковая недостаточность (гормональная зависимость)</p> <p>7. Психоневрологические нарушения</p>
------------	---	--	---	---

Таблица 9

Классификация бронхиальной астмы у детей по степени тяжести (НП «БАД», 2004)

Критерии тяжести*	Легкая		Среднетяжелая	Тяжелая
	интермиттирующая	персистирующая		
Частота приступов затрудненного дыхания	3-4 раза в год	1-3 раза в месяц	Более 1 раза в неделю	Несколько раз в неделю или ежедневно
Клиническая характеристика приступов	Эпизодические, кратковременные, исчезают спонтанно или после однократного приема бронхолитика короткого действия	Эпизодические, исчезают спонтанно или после однократного приема бронхолитика короткого действия	Приступы средней тяжести, протекают с отчетливыми нарушениями функции внешнего дыхания, требуют обязательного назначения бронхолитиков	Тяжелые приступы, астматические состояния
Ночные приступы	Отсутствуют	Отсутствуют или редки	Регулярно	Ежедневно по несколько раз
Переносимость физической нагрузки, активность	Не нарушена	Не нарушена	Ограниченная переносимость физических нагрузок	Значительно снижена переносимость физических нагрузок, отмечаются нарушения сна
Показатель ОФВ₁, ПСВ (от должного значения)	80% и более	70-80% и более	60-70%	Менее 60%
Суточные колебания бронхиальной проходимости	Не более 20%	Не более 20%	20-30%	Более 30%
Характеристика периодов ремиссии	Симптомы отсутствуют, показатели ФВД в норме	Эквиваленты приступов на неспецифические триггеры,	Неполная клинико-функциональная ремиссия	Неполная клинико-функциональная ремиссия (ДН разной степени выраженности)

		показатели ФВД в норме		
Длительность периодов ремиссии	Более 3-4 мес	Более 3 мес	Менее 3 мес	1-2 мес
Способ купирования приступов	Спонтанно или однократный прием бронхолитика (ингаляционно, внутрь)	Спонтанно или однократный прием бронхолитика (ингаляционно, внутрь)	Приступы купируют бронхолитиками (ингаляционно, нередко повторно, и/или парентерально), по показаниям назначают кортикостероидные препараты	Приступы купируют бронхолитиками в ингаляциях (преимущественно через небулайзер) и/или парентерально, обязательно в сочетании с кортикостероидами (нередко в условиях стационара, отделения интенсивной терапии)
* До начала базисной терапии				

Таблица 10

**Потенциальные факторы риска возникновения бронхиальной астмы
(Глобальная инициатива по бронхиальной астме — GINA, 2004)**

<p>Внутренние факторы</p> <ul style="list-style-type: none"> - генетическая предрасположенность - атопия - гиперреактивность бронхов - пол - расовая/этническая принадлежность <p>Внешние факторы</p> <p>Факторы, способствующие развитию бронхиальной астмы у предрасположенных к этому людей</p> <p>Домашние аллергены:</p> <ul style="list-style-type: none"> - домашняя пыль - аллергены животных - аллергены тараканов - грибки <p>Внешние аллергены:</p> <ul style="list-style-type: none"> - пыльца - грибки <p>Профессиональные (сенсбилизаторы)</p> <p>Курение:</p> <ul style="list-style-type: none"> - пассивное курение - активное курение <p>Воздушные поллютанты:</p> <ul style="list-style-type: none"> - внешние поллютанты - поллютанты помещений 	<p>Респираторные инфекции</p> <p>Паразитарные инфекции</p> <p>Социально-экономический статус</p> <p>Число членов семьи</p> <p>Диета и лекарства</p> <p>Ожирение</p> <p>Факторы, которые провоцируют обострение бронхиальной астмы и/или являются причиной сохранения симптомов:</p> <p>Домашние и внешние аллергены (см. выше)</p> <p>Поллютанты помещений и внешние воздушные поллютанты</p> <p>Респираторные инфекции</p> <p>Физическая нагрузка и гипервентиляция</p> <p>Изменение погодных условий</p> <p>Двуокись серы</p> <p>Пища, пищевые добавки, лекарства</p> <p>Чрезмерные эмоциональные нагрузки</p> <p>Курение (активное и пассивное)</p> <p>Ирританты (такие как домашние аэрозоли, запахи краски)</p>
--	---

Таблица 11

**Критерии оценки тяжести приступа бронхиальной астмы у детей
(Геппе Н. А. и соавт., 1999)**

Признаки	Легкий	Среднетяжелый	Тяжелый	Астматическое состояние
-----------------	---------------	----------------------	----------------	--------------------------------

Физическая активность	Сохранена	Ограничена	Резко снижена, положение вынужденное (ортопноэ)	Резко снижена или отсутствует
Речь разговорная	Сохранена	Ограничена, про-износит отдельные фразы	Речь затруднена	Отсутствует
Сфера сознания	Не изменена, иногда возбуждение	Возбуждение	Возбуждение, испуг, «дыхательная паника»	Спутанность сознания, коматозное состояние
Частота дыхания	Нормальная или учащенное до 30% нормы	Выраженная экспираторная одышка - более 30-50% от нормы	Резко выраженная экспираторная одышка - более 50% от нормы	Тахипноэ или бра-дипноэ
Участие вспомогательной мускулатуры, втяжение яремной ямки	Нерезко выражено	Выражено	Резко выражено	Парадоксальное то-ракоабдоминальное дыхание
Дыхание при аускультации	Свистящие хрипы, обычно в конце выдоха	Выраженное сви-стящее на входе и выдохе или моза-ичное проведение дыхания	Резко выраженное свистящее или ослабление проведения дыхания	«Немое легкое», отсут-ствие дыхательных шумов
Частота пульса	Увеличена	Увеличена	Резко увеличена	Брадикардия
ОФВ₁*, ПСВ**	70-90%	50-80%	<50%	-
SaO₂	>95%	90-95%	<90%	-
PaCO₂ мм рт. ст	<35	< 35-40	>45	-
Объем бронхоспазмолитической терапии в последние сутки, особенно в последние 4-6 ч	Бронхоспазмолитическая терапия не проводилась или использовались низ-кие/средние дозы препаратов		Использовались высокие дозы препаратов. Возможна передозировка адреномиметиков и/или теофиллина	

* ОФВ, — объем форсированного выдоха за 1 мин; определяют у детей старше 5 лет.
**ПСВ — % от должной лучших значений пиковой скорости выдоха больного (пикфлоуметрия — исполь-зуют у детей старше 5 лет); определяют повторно в процессе терапии.

5.7. Пищевая аллергия (ПА)

ПА — непереносимость доброкачественных пищевых продуктов, не связанная с нарушением обмена веществ, обусловленная иммунологическими реакциями или либерацией биологически активных веществ по неиммунным механизмам (по типу анафилактоидных реакций). Пищевая непереносимость — более широкое понятие, чем пищевая аллергия, и может быть вызвана неаллергическими реакциями на пищу, вызванными:

— Химическими веществами (салицилаты, кофеин, тартразиновые красители, бензоаты, метабисульфитные натриевые соли, глутамат натрия, тирамин, гексахлоробензпирен, нитриты, нитраты, пестициды, диоксины, хлориды).

— Ирритантами (пряности, специи, гистамин, фенилэтиламин).

— Токсинами (этанол, хинин, бобовых, грибков — афлатоксин, грибов — аманитин, ракообразных — сакитоксин, бактерий — стафилококковый, сальмонеллезный, иерсиниозный, ботулинический).

— Ферментопатиями и нарушениями всасывания:

- лактазная недостаточность;
- недостаточность сахаразы-изомальтазы;
- недостаточность липазы (как врожденная, так и приобретенная);
- недостаточность трипсина-энтерокиназы;
- глюкозо-галактозная мальабсорбция;
- целиакия;
- энзимопенические гемолитические анемии и наследственные нарушения аминокислотного обмена, галактоземия;
- экссудативная энтеропатия.

— Психогенными реакциями на пищу (фобии, истерия, тревожные состояния, психозы, пищевые извращения).

— Приобретенными заболеваниями желудочно-кишечного тракта:

- функциональная диспепсия;
- гастрит и гастродуоденит;
- язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки;
- гастроэзофагеальный рефлюкс;
- холецистопатии;
- синдром раздраженной толстой кишки;
- паразитарные инвазии;
- опухолевые процессы с высокой активностью регуляторных пептидов (випома, гастриннома, карциноид и др.).

Классификация пищевой аллергии (И. М. Воронцов)

I. По генезу:

1. Первичные формы:

- а) семейно-наследственные;
- б) парааллергические у детей раннего возраста (экссудативно-катаральная аномалия конституции).

2. Вторичные формы (патология желудочно-кишечного тракта, кишечные инфекции, дисбактериозы, болезни печени и поджелудочной железы, гельминтозы, лямблиозы, гиовитаминозы, дефицит микроэлементов, наследственные болезни — муковисцидоз, целиакия и др.).

II. По ведущему иммунопатологическому механизму:

- 1) с преобладанием реакций немедленного типа;
- 2) с преобладанием иммунокомплексных сосудистых реакций;
- 3) с преобладанием гиперчувствительности замедленного типа;
- 4) при сочетанных иммунопатологических реакциях.

III. По широте спектра сенсibilизации:

- 1) моно- и олиговалентная (1-3 пищевых продукта);

- 2) поливалентная;
3) сочетанная (с пищевой сенсibilизацией).

IV. По клиническим проявлениям:

— перечисляют синдромы болезни (например, экзема, БА и др.).

V. По фазе клинических проявлений:

— обострение, неполной и полной клинической ремиссии.

VI. По периоду элиминационных мероприятий:

— строгой элиминации, дробного введения аллергена, количественного ограничения, свободного питания.

5.8. Лекарственная аллергия (ЛА)

ЛА — объединяющее понятие для реакций и болезней, вызванных применением медикаментов и обусловленных иммунопатологическими механизмами.

Все нежелательные эффекты лекарств делят на две большие группы:

I. Предсказуемые (приблизительно 75-85% всех больных с осложнениями лекарственной терапии), обусловленные токсическим или побочным действием лекарств, зависящих от фармакологических свойств.

II. Непредсказуемые, развивающиеся как следствие ЛА или идиосинкразии (генетические особенности обмена веществ пациента определяют непереносимость лекарства и его побочные эффекты).

Таблица 12

Острые токсикоаллергические реакции на медикаменты (Стандарты диагностики и лечения РФ «Имунопатология и аллергология», 2001)

Клинические проявления	Степень тяжести			
	легкая (I)	средней тяжести (II)	тяжелая (III)	крайне тяжелая (IV)
Лихорадка	37,5-38,0 °C	38,0-39,0°C	39,0 °C	Выше 39,0 °C
Поражения кожи	Генерализованная эритема, папулезно-эритематозные высыпания	Генерализованная мультиформная эритема, везикулезные высыпания, единичные буллы	Генерализованная мультиформная эритема с преобладанием везикулезно-буллезного поражения серозного характера, эпидермальный некролиз до 10%	Множественные сливные буллы с серозно-геморрагическим и гнойным содержанием, эпидермальный некролиз более 10%. Симптом Никольского положительный
Поражения слизистых оболочек	Не отмечено	Не отмечено	Эрозивное поражение более 30% всех слизистых оболочек (возможны кровотечения из ЖКТ и мочевого пузыря)	Язвенно-некротическое поражение более 30% всех слизистых оболочек
Поражение печени	Не отмечено	Кратковременное повышение в сыво-	Значительные изменения	Значительные изменения

и поджелудочной железы		ротке крови активности трансаминаз	показателей трансаминаз, уровня белка, билирубина, СРБ, холестерина и др.	показателей активности трансаминаз, уровней фибриногена и холестерина
			(возможна клиника острой печеночной недостаточности и панкреонекроз)	
Поражения мочевыводящей системы	Не отмечено	Протеинурия, гематурия (кратковременно)	Протеинурия, гематурия, лейкоцитурия, цилиндрурия и др. (развитие различных степеней острой почечной недостаточности)	
Поражение сердечно-сосудистой системы	Не отмечено	Не отмечено	Нарушения гемодинамики невыраженные	
Поражения ЦНС	Не отмечено	Не отмечено	Клиника интоксикационного поражения ЦНС	
Клинический анализ крови	Лейкоцитоз до $10 \times 10^9/\text{л}$ или нормоцитоз, палочкоядерный сдвиг влево, лимфопении нет	Лейкоцитоз до $15 \times 10^9/\text{л}$, палочкоядерный сдвиг влево, токсическая зернистость, лимфопении нет	Лейкоцитоз или лейкопения, выраженный сдвиг влево до юных форм, токсическая зернистость, лимфоцитопения, анемия, тромбоцитопения	

ГЛАВА 6. ЗАБОЛЕВАНИЯ ОРГАНОВ ПИЩЕВАРЕНИЯ

6.1. Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь (ГЭРБ)

ГЭРБ — хроническое рецидивирующее заболевание, причиной развития которого является патологический заброс содержимого желудка в пищевод — гастроэзофагеальный рефлюкс (ГЭР).

Таблица 13

Международная классификация эзофагита (Лос-Анжелес, 1994)

Степень	Эндоскопическая картина
A	Поражение с эрозиями в пределах складки менее 5 мм
B	Размер хотя бы одного участка более 5 мм в пределах одной складки
C	Сливные эрозии между двумя складками, но не более 75% окружности
D	Эрозии по окружности более 75%

6.2. Функциональные гастродуоденальные заболевания

В соответствии с рекомендациями согласительной комиссии международных экспертов (Рим, 1999), различают следующие функциональные гастродуоденальные заболевания:

- Функциональная диспепсия.
- Аэрофагия.
- Функциональная рвота.

Функциональная диспепсия

Термин *диспепсия* означает нарушение (dys) пищеварения (pepsis), но когда речь идет о желудочной диспепсии, подразумевают отнюдь не ферментативную дисфункцию вследствие недостаточной выработки соляной кислоты и пепсинов, а, в первую очередь, болевой синдром и моторные нарушения верхних отделов пищеварительного тракта.

Классификация

Классификация ФД базируется на оценке ведущего клинического синдрома.

Различают 3 варианта ФД:

- язвенноподобный;
- дискинетический;
- неспецифический.

6.3. Острый гастрит (ОГ)

ОГ — острое воспаление слизистой оболочки желудка, вызванное сильными раздражителями при условии непродолжительности их действия.

Этиология

- I. Первичный (экзогенный) ОГ.
- II. Вторичный (эндогенный) ОГ.

Первичный ОГ может быть результатом воздействия:

- 1) инфекционного фактора непосредственно на слизистую оболочку желудка;
- 2) химических раздражающих веществ и медикаментов;
- 3) пищевых аллергенов, как белковых, так и небелковых.

6.4. Хронический гастрит (ХГ)

ХГ – длительно существующее воспаление слизистой оболочки желудка диффузного или очагового характера с постепенным развитием ее атрофии и секреторной недостаточности, приводящей к расстройству пищеварения.

Классификация гастрита ("Сиднейская система", 1990)

I. Морфологическая часть

1) диагноз, основанный на эндоскопическом исследовании:

- эритематозный (поверхностный)
- эрозивный, геморрагический
- атрофический
- гиперпластический (нодулярный).

2) диагноз, основанный на гистологическом исследовании слизистой оболочки желудка:

- воспаление с эрозиями, кровоизлияниями;
- атрофический;
- нарушение клеточного обновления - метаплазия эпителия.

II. Этиологическая часть:

- аутоиммунный (тип А);
- H. pylori-ассоциированный гастрит (тип В);
- особые формы.

III. Топографическая часть:

- тотальный;
- фундальный;
- антральный;

IV. Активность процесса:

- отсутствует;
- умеренная;
- выраженная

6.5. Хронический гастродуоденит (ХГД)

ХГД — хроническое рецидивирующее, склонное к прогрессированию, воспалительно-дистрофическое поражение слизистой оболочки желудка (и двенадцатиперстной кишки).

Классификация хронического гастродуоденита (Мазурин А.В. и др., 1984)

I. По происхождению: первичный, вторичный.

II. По распространенности и локализации:

Гастрит

- изолированный антральный;
- изолированный фундальный; - пангастрит (фундальный и антральный).

Дуоденит

- изолированный бульбит;
- распространенный дуоденит.

III. По инфицированности НР:

- НР-позитивный;
- НР-негативный.

IV. По характеру желудочной секреции:

- повышенная; - сохраненная; - пониженная.

V. По форме поражения желудка и двенадцатиперстной кишки:

А. Эндоскопическая

- поверхностный;
- гипертрофический (нодулярный);
- эрозивный;
- геморрагический;
- атрофический (субатрофический);
- смешанный;
- дуоденогастральный рефлюкс I, II, III степени тяжести.

Б. Морфологическая

- поверхностный;
- диффузный;
- атрофический,

VI. По периоду заболевания:

- обострение;
- неполная клиническая ремиссия;
- полная клиническая ремиссия;
- клинико-эндоскопическо-морфологическая ремиссия - выздоровление.

6.6. Язвенная болезнь (ЯБ)

ЯБ — хроническое рецидивирующее заболевание, характеризующееся формированием язвенного дефекта в желудке или двенадцатиперстной кишке, обусловленное нарушением равновесия между местными факторами защиты и агрессии.

Таблица 13

Классификация язвенной болезни у детей (Баранов А. А. и соавт., 1996 г.)

Локализация	Клиническая фаза и эндоскопическая стадия	Тяжесть течения	Осложнения
Желудок	Обострение I - свежая язва II - началоэпителизации	Легкое Средней тяжести	Кровотечение Перфорация Пенетрация
Двенадцатиперстная кишка	Стихание обострения III - заживление язвы - без рубца	Тяжелое	Стеноз Перивисцерит
Желудок и двенадцатиперстная кишка	- рубцово-язвенная деформация Ремиссия		

6.7. Острая диарея

Таблица 14

Патогенез диарей

Тип поноса	Патогенетические механизмы	Стул
1	2	3
1. Гиперсекреторная диарея (повышенная секреция воды и электролитов в просвет кишки)	1.1. Пассивная секреция (увеличение гидростатического давления вследствие поражения лимфатических сосудов кишечника) 1.2. Активная секреция 1.2.1. Секреторные агенты, связанные с активацией системы аденилатциклаза - цАМФ (желчные кислоты, жирные кисло-	Обильный, водянистый, в копрограмме нет лейкоцитов

	ты с длинной цепью; бактериальные энтеротоксины - холерный, кишечной палочки, термолабильный) 1.2.2. Секреторные агенты, связанные с другими внутриклеточными вторичными мессенджерами (слабительные; ВИП, глужагон, серотонин, простагландины, кальцитонин; бактериальные токсины - стафилококк, клостридиум перфрингенс и др.)	
2. Гиперосмолярная диарея (сниженная абсорбция воды и электролитов)	2.1. Нарушения переваривания и всасывания 2.1.1. Нарушения всасывания (глютенная энтеропатия, ишемия тонкой кишки, врожденные дефекты абсорбции) 2.1.2. Нарушения мембранного пищеварения (дисахаридазные недостаточности и др.) 2.1.3. Нарушения полостного пищеварения (дефицит панкреатических ферментов, желчных кислот) 2.2. Недостаточное время контакта химуса с кишечной стенкой	Полифекалия, стеаторея
3. Гипер- и гипокинетическая диарея (повышенная или пониженная скорость продвижения кишечного содержимого)	3.1. Повышенная скорость продвижения кишечного содержимого (неврогенная стимуляция; гормональная стимуляция - секретин, панкреозимин, серотонин; фармакологическая стимуляция) 3.2. Замедленная скорость продвижения кишечного содержимого (склеродермия, сочетающаяся с синдромом бактериального обсеменения)	Жидкий или кашицеобразный, необильный
4. Гиперэкссудативная диарея («сброс» воды и электролитов в просвет кишки)	Воспалительные болезни кишечника (язвенный колит, болезнь Крона); кишечные инфекции с цитотоксическим действием (дизентерия, сальмонеллез); энтеропатии с потерей белка	Жидкий, необильный, кровь, слизь, в копрограмме - лейкоциты

Таблица 15

Оценка тяжести дегидратации у детей (рекомендации ВОЗ)

Признак	Степень обезвоживания (% потери массы тела)		
	легкая (4-5%)	средней тяжести (6-9%)	тяжелая (10% и более)
1	2	3	4
Стул	Жидкий, 4-6 раз в сутки	Жидкий, до 10 раз в сутки	Водянистый, более 10 раз в сутки
Рвота	1 - 2 раза	Повторная	Множественно
Жажда	Умеренная	Резко выражена	Слабое желание пить
Внешний вид	Ребенок возбужден, капризен	Беспокойство или заторможенность, состояние напряженности и тревоги	Сонливость, ребенок может быть в бессознательном состоянии
Эластичность кожи	Сохранена	Снижена (кожная складка расправляется замедленно)	Резко снижена (кожная складка расправляется через 20 с)
Глаза	Нормальные	Запавающие	Резко западают
Слезы	Есть	Нет	Нет
Большой родничок	Нормальный	Западает	Резко втянут
Слизистые оболочки	Влажные или слегка суховатые	Суховатые	Сухие, резко гиперемированы
Тоны сердца	Громкие	Приглушены	Глухие
Тахикардия	Отсутствует	Умеренная	Выраженная
Пульс на лучевой	Нормальный или	Быстрый, слабый	Частый, нитевидный, иногда не

артерии	слегка учащен		прощупывается
Цианоз	Отсутствует	Умеренный	Резко выражен
Дыхание	Нормальное	Умеренная одышка	Глубокое, учащенное
Голос	Сохранен	Ослаблен	Нередко афония
Диурез	Нормальный	Снижен	Значительно снижен (отсутствует в течении 6-8 ч)
Температура тела	Нормальная или повышена	Часто повышена	Ниже нормальной

6.8. Синдром мальабсорбции

Под синдромом мальабсорбции понимают нарушения пищеварения и всасывания в тонкой кишке, в основе которых лежат генетически детерминированные или сформировавшиеся при стойком повреждении дефекты ферментных систем, приводящие к нарушениям процессов метаболизма.

Таблица 16

Классификация синдрома мальабсорбции (VIII Всемирном конгрессе гастроэнтерологов в 1977)

№	Тип	Признак	Заболевания
I	Внутриполостная	Стеаторея панкреатического типа (нейтральный жир)	- муковисцидоз - врожденные гипоплазии поджелудочной железы - дефицит энтерокиназы - хронический панкреатит
II	Энтероцеллюлярная	а) с нарушением мембранного пищеварения	- дисахаридазная недостаточность (лактазная, сахаро-изомальтазная, трегалазная)
		б) с нарушением всасывания: - углеводов	- мальабсорбция глюкозы-галактозы - мальабсорбция фруктозы
		- жиров	- а-в-липопротеинемия
		- аминокислот	- болезнь Хартнапа, синдром Лоу - лизинурия
		- минералов	- энтеропатический акродерматит - хлоридная диарея - натриевая диарея и др.
III	Постцеллюлярная	Синдром экссудативной энтеропатии	- первичная интестинальная лимфангиэктазия - блок лимфооттока, хроническое воспаление кишечника

6.8.1. Внутриполостная мальабсорбция

Врожденные гипоплазии поджелудочной железы

Различают следующие варианты врожденных гипоплазий поджелудочной железы [Е. М. Витебский и соавт., 1990 г.]:

I. Тотальная гипоплазия.

II. Парциальная гипоплазия внешнесекреторного аппарата:

- 1) избирательная недостаточность трипсиногена;
- 2) избирательная недостаточность панкреатической липазы (синдром Шелдона—Рея);
- 3) избирательная недостаточность панкреатической амилазы;

4) сочетанная недостаточность панкреатических ферментов;

III. Врожденная липоматозная гипоплазия:

1) с гематологическими нарушениями (синдром Швахмана—Даймонда, синдром Бурке, синдром Пирсона—Штоддарта);

2) в сочетании с множественными пороками, глухотой и нанизмом (синдром Йохансона—Блиццард).

6.8.2. Энтероцеллюлярная мальабсорбция с нарушением мембранного пищеварения

Лактазная недостаточность

Первичная — генетически детерминированная:

— Врожденная (редкая).

— Ранняя (обычно частичная, после 3-5 лет).

— Поздняя (взрослый тип, этнически обусловленный).

Вторичная — результат поражения слизистой оболочки тонкой кишки:

— Инфекционные энтериты (ротавирус).

— Лямблиоз.

— Целиакия.

— Лекарственный энтерит.

— Радиационный энтерит.

— Болезнь Крона тонкой кишки.

6.8.3. энтероцеаулярная мааьабсорбция с нарушением пищеварения и всасывания

Целиакия (глютеновая энтеропатия) — хроническое полисиндромное заболевание, обусловленное повреждением слизистой оболочки тонкой кишки белком злаковых глютеном.

Формы заболевания:

— Типичная (классическая).

— Атипичная (малосимптомная).

— Латентная (бессимптомная).

6.9. Синдром раздраженного кишечника (СРК)

СРК — комплекс функциональных расстройств кишечника продолжительностью свыше 3 мес, основными клиническими симптомами которого являются боли в животе (обычно уменьшающиеся после дефекации), сопровождающиеся метеоризмом, а также нарушениями его функции: запорами, поносами или их чередованием.

Варианты СРК:

— с преобладанием болей и метеоризма;

— с преобладанием запоров;

— с преобладанием диареи.

6.10. Хронические воспалительные заболевания кишечника (ХВЗК)

К этой группе относятся неспецифический язвенный колит (НЯК) и болезнь Крона (БК)

НЯК — воспалительно-деструктивное поражение слизистой оболочки толстой кишки, имеющее хроническое течение с частыми рецидивами и нередко — тяжелыми осложнениями.

Классификация НЯК (Н. Н. Каншина и О. А. Каншин, 1974)

По форме:

- 1) непрерывный (до первой ремиссии), 2) рецидивирующий;

По степени тяжести:

- 1) легкая, 2) средней тяжести, 3) тяжелая;

По протяженности поражения:

- 1) дистальный (проктит, проктосигмоидит), 2) левосторонний, 3) тотальный;

По течению:

- 1) молниеносное, 2) острое, 3) хроническое;

По фазе:

- 1) обострение, 2) ремиссия.

БК – хроническое рецидивирующее заболевание, характеризующееся трансмуральным гранулематозным воспалением различных отделов ЖКТ.

Классификация БК предполагает различать заболевание:

I. По локализации: терминальный илеит, илеотифлит, колит, энтерит, поражение перианальной области, другие локализации (желудок, пищевод, ротовая полость и т. д.).

II. По протяженности: ограниченная (до 100 см) и распространенная (более 100 см)

III. По форме (согласно Венской классификации 1998 г.):

1. Стенозирующая (с образованием стриктур).
2. Пенетрирующая (перфоративная, фистулообразующая) — с образованием абдоминальных инфильтратов, межкишечных и межорганных свищей, абсцессов.
3. Нестенозирующая и непенетрирующая (воспалительная) — более характерна для поражения толстой кишки.

Таблица 17

Критерии оценки степени тяжести НЯК

Симптомы	Легкая	Среднетяжелая	Тяжелая
Частота стула	Менее 4	4-6	6-8 и более
Примесь крови в стуле	Капли	Перемешана с калом	Лужица
Температура тела	Нормальная	Может быть повышена	Повышена
Тахикардия	Нет	Есть	Есть
Потеря массы тела	Нет	Незначительная	Значительная
Анемия	Нет	I степень	II степень
СОЭ	Нормальная	Ускорена	Значительно ускорена
Лейкоцитоз	Нет	Может быть	Есть

6.11. Острый панкреатит (ОП)

ОП — воспалительно-деструктивное поражение поджелудочной железы, связанное с активацией панкреатических ферментов внутри самой железы и ферментативной токсемией.

Различают 2 формы (стадии) ОП I на основании клинико-морфологических данных:

- 1) интерстициальный (отечно-серозный);
- 2) деструктивный (панкреонекроз).

Панкреонекроз может давать ранние и поздние осложнения.

Ранние:

- 1) шок;
- 2) печеночная недостаточность;
- 3) почечная недостаточность;
- 4) ДВС, кровотечения;
- 5) сахарный диабет.

Поздние:

- 1) псевдокисты поджелудочной железы;
- 2) абсцессы и флегмона поджелудочной железы;
- 3) свищи;
- 4) перитонит.

6.12. Хронический панкреатит (ХП)

ХП — это рецидивирующее или длительное непрерывное воспаление поджелудочной железы, характеризующееся необратимыми морфологическими изменениями последней, в типичных случаях вызывающее боли и, у части больных, нарушение экзокринной, эндокринной функций или их обеих.

ХП различают:

- 1) по происхождению: первичный и вторичный (на фоне заболеваний органов пищеварения);
- 2) по течению: рецидивирующий, с постоянными болями и латентный;
- 3) по периоду: обострения, субремиссии и ремиссии;
- 4) по тяжести: легкая, средней тяжести и тяжелая (соответственно степени экзокринной недостаточности).

6.13. Гельминтозы

Гельминтозы (от греч. *helmins* — червь, глист) — заболевания, возникающие в результате внедрения паразитических червей в организм человека, животных и растений. Гельминтозы средних широт нарушают здоровье, тропические гельминтозы нередко даже угрожают жизни пациента.

Все гельминты разделяют на три класса:

1. Nematoda (нематода) — круглые черви.
2. Trematoda (трематода) — сосальщики.
3. Cestoda (цестода) — ленточные черви.

Таблица 18

Эпидемиологическая классификация гельминтозов человека (Е. С. Лейкина)

Локализация возбудителя	Механизм передачи инвазии	Факторы передачи инвазии человеку	Группа гельминтозов		
			биогельминтозы (болезни, передача которых человеку происходит с участием животных, в чьем	геогельминтозы (болезни, передача которых человеку происходит через элементы внешней среды, где развиваются личиночные стадии паразита)	контактные гельминтозы (болезни, передача которых человеку происходит непосредственно от больного

			организме развивается возбудитель)		или через окружающие его предметы)
Кишечник и сообща- ющиеся с ним органы	Кишечно- оральный	Элементы внешней среды (почва, вода, овощи, ягоды и др.), руки, предметы домашнего обихода	Эхинококкоз Альвеококкоз	Аскаридоз Трихоцефалез	Энтеробиоз Гименолепидоз
		Мясные продукты	Тениаринхоз Тениоз	-	-
		Рыбные продукты	Дифиллоботриоз Описторхоз Клонорхоз и другие трематодозы	-	-
	Кишечно- тканевый	Почва	-	Анкилостомидоз Некатороз Стронгилоидоз	-
Взрослые особи в кишечнике, личинки в мышцах Подкожная клетчатка	Тканево- оральный	Мясные продукты	Трихинеллез	-	-
Взрослые особи в кровенос- ных сосу- дах, личинки в кишечнике или мочевом пузыре	Кишеч- но(моче)- тканевый	Вода	Дракункулез	-	-
Взрослые особи в тканях, ли- чинки в кровенос- ных сосу- дах	Трансмис- сивный	Членистоногие	Филяриатозы	-	-

Глава 7. ЗАБОЛЕВАНИЯ ЖЕЛЧЕВЫДЕЛИТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ

Классификация болезней желчевыделительной системы (по А.В. Мазурину, 1984)

I. Функциональные нарушения:

- 1) Дискинезия: а) гипотоническая, гипокинетическая, б) гипертоническая, гиперкинетическая; в) смешанная.
- 2) Дискриния желчного пузыря;

II. Механические нарушения: а) врожденные аномалии; б) гиперплазия лимфатических желез; в) микрокалькулез; г) синдром холестаза.

III. Воспалительные заболевания: а) холецистит: с сохранением функции желчного пузыря, - отключенный (нефункционирующий) желчный пузырь; б) холангит, в) холецистохолангит;

IV. Заболевания большого дуоденального сосочка и общего желчного протока: а) функциональные: гипотония; гипертония; б) воспалительные; в) обтурационные.

V. Постхолецистэктомический синдром;

VI. Обменные заболевания: желчекаменная болезнь;

VII. Паразитарные: описторхоз, эхинококкоз, гельминтозы;

VIII. Опухолевые образования.

IX. Травматические повреждения.

7.1. Острый холецистит (острый холецистохолангит)

- катаральный;
- флегмонозный;
- гангренозный (деструктивной).

7.2. Дискинезии системы желчевыделения (ДСЖВ)

ДСЖВ - комплекс клинических симптомов (Римский консенсус, Рим, 1999), развившихся в результате моторно-тонической дисфункции желчного пузыря и желчевыводящих путей, без признаков органического их поражения (воспаление, камни).

Классификация функциональных расстройств билиарного тракта (Рим, II).

- а) по локализации – дисфункция желчного пузыря, дисфункция сфинктера Одди;
- б) по этиологии – первичные, вторичные;
- в) по функциональному состоянию – гипофункция, гиперфункция.

Классификация дискинезий желчевыделительной системы

- 1) Этиопатогенетическая характеристика: первичные; вторичные.
- 2) Тип нарушения моторики: гипертонически-гиперкинетический (гипермоторный); гипотонически-гипокинетический (гипомоторный); диссоциированный.
- 3) Тип течения: латентное; с редкими обострениями; с частыми обострениями.
- 4) Стадия: ремиссия; обострение.

Отдельные формы:

- дискинезия желчного пузыря (гипер- и гипотония, увеличение объема при сохранении эвакуаторной функции);
- дискинезия сфинктеров (гипертонус сфинктера Одди, диссинергия сфинктеров Одди и Люткенса).

7.3. Аномалии желчевыводящих путей

- 1) аномалии положения желчного пузыря;
- 2) гипоплазия желчного пузыря;
- 3) агенезия желчного пузыря;
- 4) добавочный желчный пузырь;
- 5) деформации желчного пузыря;
- 6) атрезия желчевыводящих путей;
- 7) аномалии желчевыводящих протоков.

7.4. Желчнокаменная болезнь (ЖКБ)

ЖКБ - обменное заболевание системы желчевыделения, характеризующееся образованием камней в желчном пузыре или в желчных протоках.

Классификация. У детей общепринятой классификации нет. Для практических целей может быть использована классификация ЖКБ, принятая съездом Научного общества гастроэнтерологов России в 2002 г.

I стадия – начальная или предкаменная;

- густая неоднородная желчь;
- формирование билиарного сладжа с наличием микролитов; с наличием замазкообразной желчи; сочетание замазкообразной желчи с микролитами;

II стадия – формирование желчных камней:

- по локализации: в желчном пузыре; в общем желчном протоке; печеночных протоках;
- по количеству конкрементов: одиночные, множественные;
- по клиническому течению: латентное, с наличием клинических симптомов – болевая форма с типичными желчными коликами;
- диспепсическая форма; под маской других заболеваний;

III стадия – хронический рецидивирующий калькулезный холецистит;

IV стадия – осложнения.

ГЛАВА 8. ХРОНИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ПЕЧЕНИ

Выделяют следующие формы хронических заболеваний печени.

I. Первичные заболевания печени:

1. Врожденные заболевания:

1.1. Врожденный (фетальный) гепатит (идиопатический, идентифицируемой этиологии).

1.2. Аномалии развития печени (врожденные фиброз печени, поликистозная болезнь), желчных протоков (артериопеченочная дисплазия — болезнь Алажилля, другие варианты атрезии внутрипеченочных желчных протоков без или в сочетании с другими аномалиями, в частности синдрома Целлвегера и Байлера, болезнь Кароли) и внутрипеченочных разветвлений воротной вены (веноокклюзионная болезнь, перегородки и тромбозы печеночных вен).

2. Наследственные пигментные гепатозы (болезни Жильбера, Дабина—Джонса, Ротора, Криглера—Найяра I и II типа).

3. Инфекционные заболевания печени:

3.1. Хронические гепатиты.

3.2. Циррозы печени.

3.3. Паразитарные заболевания печени.

4. Токсическое и лекарственное поражение печени (афлатоксин, четыреххлористый углерод, радиационные, индийский детский цирроз, сепсис, гипервитаминозы А и D, цитостатики, противосудорожные препараты — дифенин, карбамазепин, препараты вальпроевой кислоты,

хлорпромазипина, отравления грибами, андрогенные препараты, оральные контрацептивы и другие).

5. Синдром Рея.

6. Опухоли печени (карцинома, гепатобластома, гемангиома, метастазы).

II. Вторичные (симптоматические) поражения печени:

1. Портальная гипертензия при внепеченочной блокаде портального кровообращения.

2. Обменные заболевания печени:

2.1. Гепатолентикулярная дегенерация (болезнь Вильсона—Коновалова).

2. 2. Галактоземия.

2. 3. Гликогенозы I, III, IV, VI типов.

2. 4. Стеаторозы (жировая дистрофия печени).

2. б. Фруктоземия.

2. б. Тирозинемия I и II типа.

2. 7. Мукополисахаридозы;

2. 8. Наследственные дефекты обмена мочевины.

2. Э. Цистиноз.

2.10. Гемохроматоз.

2.11. Наследственные нарушения обмена липидов (болезнь Вольмана, холестериноз, болезнь Гоше, Ниманна—Пика тип С).

2.12. Болезнь Менкеса.

2.13. Дефицит α₁-антитрипсина.

2.14. Муковисцидоз.

2.15. Печеночная порфирия.

3. Застойная печень при болезнях сердечно-сосудистой системы (аномалия Эпштейна, слипчивый перикардит, сердечная недостаточность).

4. Гепатомегалия при заболеваниях системы крови (лейкозы, лимфогранулематоз, ретикулогистиоцитозы, порфирии, серповидно-клеточная анемия, лимфомы, миелопролиферативные болезни, гемохро- матозы).

5. Иммунопатологические болезни (активный хронический аутоиммунный гепатит, болезни толстого кишечника, системная красная волчанка, амилоидоз, саркоидоз, первичные иммунодефицитные болезни — синдром Швахмана и другие).

8.1. Хронический гепатит (ХГ)

ХГ — воспалительное заболевание печени, длящееся 6 мес и более.

Согласно рекомендации Всемирного конгресса гепатологов (октябрь 1994 г., Лос-Анжелес), различают:

Формы ХГ:

- 1) хронический вирусный гепатит с указанием вызвавшего его вируса (В, дельта, С, G, F) или отмечается, что вирус не идентифицирован;
- 2) аутоиммунный гепатит;
- 3) хронический токсический или лекарственно-индуцированный гепатит.

Активность ХГ:

- а) минимальная (превышение нормального уровня АлТ до 3 раз);
- б) умеренная (активность АлТ в сыворотке крови повышена до 10 раз);
- в) выраженная (уровень АлТ более чем в 10 раз превышает нормальный);
- г) неактивный гепатит.

В основе оценки степени активности лежит, прежде всего, определение *выраженности морфологических изменений:*

- а) перипортального некроза с наличием мостовидных некрозов;
- б) внутридольковой дегенерации,
- в) воспаление в портальных трактах.

Стадии ХГ:

- 1) слабовыраженный перипортальный фиброз;
- 2) умеренный фиброз с портопортальными септами;
- 3) выраженный фиброз с портоцентрными септами;
- 4) нарушение дольковой структуры;
- 5) формирование цирроза печени.

Фазы развития вируса (при вирусном ХГ):

- а) репликации;
- б) интеграции.

8.2. Синдром Рея

Синдром Рея — острое заболевание, описанное в 1963 г., характеризующееся тяжелой энцефалопатией в сочетании с жировой дегенерацией печени и почек.

Таблица 19

Клинические стадии синдрома Рея (Балистерери У. Ф., 1994)

Стадии	Симптомы в момент госпитализации
--------	----------------------------------

I	Обычно больной спокоен, летаргичен и сонлив; рвоты; лабораторные доказательства дисфункции печени
II	Глубокая летаргия, спутанность сознания, делирий, возбуждение, гипервентиляция, гиперрефлексия
III	Заторможенность, спутанность сознания, неглубокая кома, судороги (могут и не быть), декортикационная ригидность, но реакция зрачков на свет сохранена
IV	Судороги, глубокая кома, децеребрационная ригидность, отсутствие реакции зрачков на свет, фиксированные зрачки
V	Кома, утрата глубоких сухожильных рефлексов, остановки дыхания, фиксированные расширенные зрачки, вялость, децеребрация (интермиттирующая), изоэлектричная ЭЭГ

8.3. Цирроз печени

Под циррозом печени понимают всякий хронический воспалительный процесс в печени, который сопровождается гибелью и узловатой пролиферацией паренхимы, а также реактивным разрастанием соединительной ткани. В результате этого происходит дезорганизация дольково-сосудистой архитектоники печени с появлением признаков портальной гипертензии, печеночно-клеточных и мезенхимально-воспалительных нарушений.

Выделяют следующие типы цирроза печени.

I. По морфологическому признаку:

- А. Макронодулярный (крупноузловой, постнекротический);
- Б. Микронодулярный (портальный, септальный);
- Г. Смешанный;
- Д. Билиарный (на стадии формирования сходен с микронодулярным, но далее развивается внутрипеченочная обструкция за счет пороков развития внепеченочных желчных путей или без них).

II. По этиологическому признаку:

- 1) инфекционный (после острого гепатита В, С, В+D, G, ХГ, НГ, гораздо реже — после врожденного сифилиса, сепсиса, генерализованной цитомегалии);
- 2) обменный (наследственные ферментопатии: гепатолентикулярная дегенерация, гемохроматоз, дефицит оц-антитрипсина, галактоземия, гликогенная болезнь III, IV типов, непереносимость фруктозы, липидозы, тирозинемия);
- 3) вследствие обструкции желчных путей (атрезия внепеченочных желчных путей, киста холедоха, синдром Алажилля, дефицит а-антитрипсина, болезнь Байлера, муковисцидоз);
- 4) застойный как следствие сердечно-сосудистой патологии (слипчивый перикардит, легочная гипертензия, болезнь Бадда — Киари, веноокклюзионная болезнь) и других видов внепеченочной блокады портального кровообращения;
- 5) алкогольный;
- 6) иммунопатологический (аутоиммунный);
- 7) индийский детский цирроз;
- 8) идиопатический, неклассифицированный (лекарственный — метотрексат и др., квашиоркор; язвенный колит и др.).

III. По клинико-функциональному признаку:

- 1) стадия (начальная, сформированная, дистрофическая);
- 2) фаза (неактивная, активная);
- 3) течение (прогрессирующее, стабильное, регрессирующее);
- 4) нарушение функции печени (отсутствует, легкое, тяжелое);
- 5) портальная гипертензия (отсутствует, умеренная, выраженная);

б) гиперспленизм (есть, нет).

Таблица 20

Стадии печеночной энцефалопатии

Стадии	Признаки	Хлопающий тремор, астериксис	Изменения на ЭЭГ
I (продромальная)	Эйфория, периодическая летаргия, замедленная речь, нарушения сна, трудность рисования фигур, выполнения умственных задач	Едва заметен	Нет
II (прекома)	Сонливость, неадекватность поведения, смена настроения, дезориентация, печеночный запах, недержание мочи, кала	Имеется	Генерализованное замедление 9-волны
III (ступор)	Больной спит, но может быть разбужен, бессвязная речь, гиперрефлексия, ригидность	»	Заметные трехфазные волны
IV (глубокая кома)	Арефлексия, кома, снижение или отсутствие реакции на болевые раздражители, мышечная гипотония	Обычно отсутствует	Двустороннее замедление D-волны, «молчащая» кора

Таблица 21

Рабочая классификация болезней перегрузки железом

(Токарев Ю. Н. и соавт., 2004)

Группа	Заболевания
1. Гемохроматозы (первичные заболевания, связанные с перегрузкой железом)	- Наследственный гемохроматоз (тип 1; HFE1). - Ювенильный гемохроматоз (тип 2; HFE 2). - Не связанный с HFE гемохроматоз (тип 3; HFE 3). - Не связанный с HFE гемохроматоз («дикого типа»), - Неонатальный гемохроматоз (неонатальный гигантоклеточный гепатит)
2. Вторичная перегрузка железом (вторичные гемохроматозы и гемосидерозы)	1) Анемии, сопровождающиеся перегрузкой железом: - связанные с массивным неэффективным эритропоэзом (тяжелые бета-талассемические синдромы, сидеробластные анемии, врожденные дизэритропоэтические анемии); - рефрактерные гипопластические анемии (например, при хронической почечной недостаточности, чистой клеточной аплазии, апластических и миелопластических синдромах). 2) Заболевания, протекающие с умеренной перегрузкой железом: - хронические болезни печени (алкогольный цирроз, портокавальный анастомоз); - врожденная атрансферринемия); - поздняя кожная порфирия. 3) Местная перегрузка железом: - легочная (идиопатический легочный гемосидероз); - почечная (например, при пароксизмальной ночной гемоглобинурии, серповидноклеточной анемии, состояниях типа «гемолитической почки»); - синдром гиперферринемии с катарактой глаз. 4) Другие виды перегрузки железом: - африканская перегрузка железом; - ацерулоплазминемия

8.4. Синдром портальной гипертензии

По патогенезу портальную гипертензию различают (модифицированная классификация Овера):

1. Внутривнутрипеченочная:

- а) циррозы печени;
- б) фиброз печени;
- в) опухоли печени;
- г) изолированная блокада внутривнутрипеченочных разветвлений воротной вены.

2. Предпеченочная блокада:

- а) рубцовый стеноз, облитерация или тромбоз воротной вены, а также селезеночной вены (тромбофлебитическая селезенка);
- б) врожденный стеноз или облитерация воротной вены или ее ветвей;
- в) сдавление воротной вены и ее ветвей рубцами, опухолями, инфильтратами;
- г) кавернозное перерождение воротной вены (часто является следствием неонатальной катеризации пупочной вены, может быть и осложнением шистосоматоза).

3. Блокада кровообращения выше печени (болезнь Бадда — Киари и веноокклюзионная болезнь).

4. Смешанная, обусловленная циррозом печени в сочетании с тромбозом воротной вены или реканализацией пупочной вены (синдром Крювелье — Баумгартена).

А. Ф. Леонтьев и В. М. Сенякович (1987) на основании наблюдения более 400 детей с блокадой портального кровообращения разработали следующую классификацию:

I. Блокада основного ствола воротной вены вне печени.

А. Декомпенсированная (88,4% всех наблюдавшихся детей).

По локализации поражения сосудов:

- 1) проксимальный участок воротной вены;
- 2) воротная вена на всем протяжении;
- 3) всех магистральных сосудов портальной системы;
- 4) ветвей воротной вены вне печени.

По тяжести течения (частота кровотечений):

- 1) легкое (не более 1 кровотечения до 10 лет);
- 2) средней тяжести (не более 3 кровотечений до 10 лет);
- 3) тяжелое (4 кровотечения и более до 10 лет или раннее их возникновение до 3 лет).

По степени блокады:

- 1) легкая (портальное давление от 200 до 290 мм вод. ст.);
- 2) средняя (портальное давление от 300 до 390 мм вод. ст.);
- 3) тяжелая (портальное давление выше 390 мм вод. ст.).

Б. Компенсированная (1,4% наблюдавшихся детей) за счет:

- 1) восстановления нормального кровообращения;
- 2) развития гепатофугальных коллатералей.

II. Изолированная блокада внутривнутрипеченочных разветвлений воротной вены (10,2% наблюдавшихся больных с портальной гипертензией).

- 1. Декомпенсированная (5,5%);
- 2. Компенсированная (4,7 %).

ГЛАВА 9. ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

Врожденные пороки сердца (ВПС) — это аномалии строения сердца и крупных сосудов, формирующиеся в период эмбрионального развития (эмбриопатии), в результате которых возникают нарушения гемодинамики, что может привести к сердечной недостаточности и дистрофическим изменениям в тканях организма

Классификация

Педиатры обычно используют классификацию ВПС, построенную по патофизиологическому принципу с разделением ВПС по характеру нарушений гемодинамики и по наличию или отсутствию цианоза.

Таблица 22

Классификация врожденных пороков сердца (по S. N. Marder):

Гемодинамика	Без цианоза	С цианозом
Обогащение малого круга кровообращения	Дефект межжелудочковой перегородки, дефект межпредсердной перегородки, открытый артериальный проток, открытый атрио-вентрикулярный канал, аномальный дренаж легочных вен	Транспозиция магистральных сосудов, общий артериальный ствол, главный легочный ствол, единственный желудочек сердца. Комплекс Эйзенменгера
Обеднение малого круга кровообращения	Стеноз легочной артерии	Тетрада Фалло, атрезия трехстворчатого клапана, транспозиция магистральных сосудов со стенозом легочной артерии, ложный общий артериальный ствол, болезнь Эбштейна
Препятствие кровотоку в большом круге кровообращения	Стеноз устья аорты, коарктация аорты	-
Без нарушений гемодинамики	Декстрокардия, аномалии положения дуги аорты и ее ветвей, небольшой дефект межжелудочковой перегородки в мышечной части (болезнь Толочино-ва-Роже)	-

ГЛАВА 10. ПРИОБРЕТЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ СЕРДЕЧНО - СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ

10.1. Миокардиты

Миокардит — поражение сердца, возникающее на фоне или после инфекционного процесса, определяющее нередко тяжесть состояния ребенка и имеющее самостоятельное дальнейшее течение.

Таблица 23

Период возникновения заболевания	Врожденный (антенатальный) — ранний и поздний. Приобретенный
Этиологический фактор	Вирусный, вирусно-бактериальный, бактериальный, паразитарный, грибковый, иерсиниозный, аллергический (лекарственный, сывороточный, по-ствакцинальный), идиопатический
Форма (по преимущественной локализации процесса)	Кардит Поражение проводящей системы сердца
Течение	Острое - до 3 мес Подострое - до 18 мес Хроническое - более 18 мес (рецидивирующее, первично хроническое): застойный, гипертрофический, рестриктивный варианты
Тяжесть кардита	Легкий, среднетяжелый, тяжелый
Форма и степень сердечной недостаточности	Левожелудочковая I, IIa, IIIb степени Правожелудочковая I, IIa, IIIb степени Тотальная
Исходы и осложнения	Кардиосклероз, гипертрофия миокарда, нарушение ритма и проводимости, легочная гипертензия, поражение клапанного аппарата, констриктивный миоперикардит, тромбоэмболический синдром

10.2. Инфекционный эндокардит

Под понятием *инфекционные эндокардиты* понимают воспалительные поражения эндокарда (клапанного или пристеночного), вызванные присутствующим в ткани эндокарда инфекционным агентом.

Таблица 24

Классификация инфекционных эндокардитов

Этиологическая характеристика	Патогенетическая фаза	Степень активности	Вариант течения	Клинико-морфологическая характеристика
Грамположительные бактерии: стрептококки, стафилококки	Инфекционно-токсическая	Высокая (3)	Острый	Первичная (на интактных клапанах)
Грамотрицательные бактерии: кишечная палочка, синегнойная палочка, клебсиелла и др.	Иммуновоспалительная	Умеренная (2)	Абортивный (выздоровление)	Вторичная (при клапанных повреждениях, врожденных пороках сердца, после операций на сердце)
Бактериальные ассоциации: L-формы, грибы, риккетсии	Дистрофическая	Минимальная (1)	Хронический (рецидивирующий)	-

10.3. Перикардиты

Перикардит у детей может рассматриваться как проявление или осложнение основного заболевания. Перикардиты у детей встречаются редко и еще реже диагностируются

Классификация

1. Сухие (фиброзные);
2. Экссудативные:
 - серозные;
 - гнойные.

Как результат перенесенного перикардита, отдельно рассматривают адгезивный перикардит — симптомокомплекс, обусловленный сращением листков перикарда

10.4. Аритмии у детей

К расстройствам автоматизма синусового узла относят:

- синусовую тахикардию и брадикардию,
- синусовую аритмию,
- миграцию источника ритма и ряд других более редких нарушений.

Синдром слабости синусового узла (СССУ). Синдром связан с неспособностью синоатриального узла выполнять функцию водителя ритма и обеспечить проведение импульса к предсердиям.

Расстройства возбуждения:

- экстрасистолия;
- наджелудочковые (предсердные, синусовые, АВ-экстрасистолии) / желудочковые;
- одиночные / парные;
- спорадические / регулярные;
- аллоритмия / регулярные (бигеминия, тригеминия, квадригеминия);
- пароксизмальная тахикардия.

Мерцательная аритмия — это сложное нарушение ритма, связанное с изменением правильной деятельности предсердий. Различают тахи- и брадиаритмические формы мерцания предсердий. В некоторых случаях мерцательная аритмия встречается в виде пароксизмов.

Нарушения функции проведения — блокады.

- синоатриальная блокада;
- атриовентрикулярная блокада;
- внутривентрикулярная блокада: полная / неполная; левой ножки / правой ножки (передней / задней ветви).

Синдром преждевременного возбуждения желудочков (WPW- синдром)

10.5. Функциональные шумы сердца

Функциональными называют шумы, не связанные с нарушением анатомической структуры эндокарда.

Таблица 25

Отличия шумов сердца

Свойства шума	Функциональный	Органический
Тембр	Мягкий, неопределенный, музы-	Жесткий, грубый, дующий

	кальный	
Продолжительность	Короткий, занимает меньшую часть систолы	Длинный, занимает большую часть систолы
Иррадиация	Распространяется мало, не распространяется за пределы сердца	Хорошо распространяется по области сердца и за ее пределами
Изменение при нагрузке	Значительно изменяется, чаще ослабевает	Изменяется мало, если изменяется, то чаще усиливается
Связь с тонами	Не связан	Обычно связан

10.6. Сердечная недостаточность

Под сердечной недостаточностью понимают состояние, при котором сердце, несмотря на достаточный приток крови, не обеспечивает потребность организма в кровоснабжении.

Классификация хронической сердечной недостаточности:

- левожелудочковую сердечная недостаточность;
- правожелудочковую сердечная недостаточность.

Для разделения стадий сердечной недостаточности пользуются классификацией В. Х. Василенко и Н. Д. Стражеско, которые предложили выделить четыре стадии:

I стадия сердечной недостаточности характеризуется умеренной тахикардией в покое. Признаки недостаточности появляются обычно лишь при физической нагрузке, когда можно констатировать быструю утомляемость, одышку, выраженную тахикардию. У грудных детей одним из первых признаков является затруднение при кормлении грудью: через 1-2 мин ребенок отказывается от груди, становится беспокойным, появляется выраженная одышка, иногда — периоральный цианоз.

При **II_a стадии** одышка и тахикардия наблюдаются в покое. Ребенок утомляется даже при выполнении обычных физических нагрузок. В этой стадии можно констатировать признаки венозного застоя. При правожелудочковой недостаточности это проявляется умеренным увеличением печени, у детей младшего возраста — нередко анорексией, рвотой, болями в животе; при левожелудочковой — выраженной одышкой, незвучными влажными хрипами в нижних долях легких. Нередко, особенно у детей младшего возраста, застойные явления наблюдаются и в малом, и в большом круге кровообращения (тотальная сердечная недостаточность). У детей при II_a стадии обычно отмечают пастозность, к концу дня могут появиться небольшие отеки, у старших детей обычно на нижних конечностях, у грудных — в области мошонки и крестца (при левожелудочковой недостаточности периферических отеков может и не быть).

Более глубокие нарушения наблюдаются при **II_b стадии** недостаточности. Ребенок находится в постели, так как даже небольшое движение вызывает значительное усиление одышки и тахикардии. Дети нередко принимают возвышенное положение, обычно капризны, раздражительны, плохо вступают в контакт. Резко нарушен сон, аппетит. При правожелудочковой недостаточности увеличена и часто болезненна печень, кроме стабильных периферических, наблюдаются и полостные отеки (асцит). При преимущественно левожелудочковой недостаточности, периферические отеки могут быть умеренно выражены или даже отсутствовать, в то же время, ведущими будут явления значительного венозного застоя в легких, возможны явления предотека и отека легких. В этой стадии нередко у детей отмечается акроцианоз, иногда — общий цианоз, значительно снижен диурез. Резко выражены изменения со стороны сердца: значительно расширены границы, тоны глухие, уменьшена звучность шумов, нередко наблюдают различные нарушения ритма.

При **III стадии** недостаточности кровообращения к вышеописанным симптомам присоединяются тяжелые необратимые дистрофические изменения со стороны всех органов и систем.

10.6. Дистонии

1. Гипертонические состояния (классификация по М. Я. Студеникин):

- Сосудистая вегетодистония по гипертоническому типу;
- Гипертоническая болезнь;
- Симптоматическая (вторичная) гипертония.

2. Гипотонические состояния

ГЛАВА 11. РЕВМАТИЧЕСКИЕ БОЛЕЗНИ

Всю группу заболеваний объединяет поражение соединительной ткани.

Сюда наряду с формами с известной этиологией — острая ревматическая лихорадка, болезнь Лайма — входит большая группа патологических состояний, этиология и патогенез которых до настоящего времени не до конца изучены.

11.1. Острая ревматическая лихорадка

Рекомендации по изменению термина ревматизм на острую ревматическую лихорадку (ОРЛ) в последнем 10-м пересмотре МКБ имеет определенную логику, поскольку в большей степени привлекает внимание работников здравоохранения к инфекционному фактору — стрептококку, лежащему в основе заболевания, которое характеризуется преимущественным поражением сердца и сосудов. ОРЛ является наиболее частой причиной приобретенных пороков сердца у детей.

Таблица 26

В настоящее время пользуются рабочей классификацией и номенклатурой ОРЛ, принятой в 1964 г. по докладу А. И. Нестерова

Фаза болезни	Клинико-анатомическая характеристика поражения		Характер течения	Состояние кровообращения
	сердца*	других органов и систем		
Активная I, II, III степени	1. Ревмокардит первичный без порока клапанов. 2. Ревмокардит возвратный с пороком клапана (каким). 3. Ревматизм без явных сердечных изменений	Полиартрит, серозиты (плеврит, перитонит, абдоминальный синдром). Хорея, энцефалит, менингоэнцефалит, церебральный васкулит, нервно-психические расстройства. Васкулиты, нефриты, гепатит, пневмония, поражение кожи, ирит, иридоциклит, тиреоидит	Острое, подострое, затяжное, вялое. Непрерывно рецидивирующее.	H ₀ - нет недостаточности кровообращения H ₁ - недостаточность I степени H ₂ - недостаточность II степени H ₃ недостаточность III степени
Неактивная	1. Миокардиосклероз ревматический. 2. Порок сердца (какой)	Последствия и остаточные явления перенесенных вне-сердечных поражений	Латентное	

Критерии диагностики ревматизма разработали А.А. Кисель (1940), Джонс (1944), дополнил А.И. Нестеров (1963).

Основные проявления:

1. Кардит.
2. Полиартрит.
3. Хорея.
4. Подкожные узелки.
5. Кольцевидная эритема.
6. «Ревматический» анамнез (связь с перенесённой носоглоточной стрептококковой инфекцией, наличие случаев ревматизма в семье).

7. Доказательство *ex juvantibus* - улучшение состояния больного после 2-3недельного курса специфического лечения.

Дополнительные проявления

А. Общие

1. Повышение температуры тела.
2. Адинамия, утомляемость, слабость.
3. Бледность кожных покровов.
4. Потливость.
5. Носовые кровотечения.
6. Абдоминальный синдром.

Б. Специальные (лабораторные показатели)

1. Лейкоцитоз (нейтрофильный).
2. Диспротеинемия: увеличение СОЭ, гиперфибриногенемия, появление Среактивного белка, повышение концентрации α_2 и γ -глобулинов, повышение концентрации сывороточных мукопротеинов.
3. Изменения серологических показателей: появление Ag стрептококков в крови, повышение титров антистрептолизина-О, антистрептокиназы, антистрептогиалуронидазы.
4. Повышение проницаемости капилляров.

Таблица 27

В настоящее время наиболее распространены критерии ВОЗ (1989), разработанные Американской ревматологической ассоциацией:

Большие критерии	Малые критерии
Кардит Полиартрит Хорея Кольцевидная эритема Подкожные ревматические узелки	<i>Клинические:</i> Предшествующий ревматизм или ревматическая болезнь сердца Артралгии Лихорадка <i>Лабораторные показатели острой фазы:</i> СОЭ С – реактивный белок Лейкоцитоз
Повышенный титр противострептококковых АТ, антистрептолизина-О, высев из зева стрептококка группы А, недавно перенесенная ангина	

Наличие у больного двух больших или одного большого и двух малых критериев свидетельствует о высокой вероятности острого ревматизма, особенно при подтвержденных данных о перенесенной инфекции, вызванной стрептококками группы А.

11.2. Ювенильный хронический артрит и диффузные заболевания соединительной ткани

Ранее эту патологию объединяли общим термином «коллагеновые» заболевания.

К ним, кроме ювенильного хронического артрита (ЮХА), относят: системную красную волчанку, дерматомиозит, склеродермию и узелковый периартериит.

Общее определение этих патологических форм может быть сформулировано следующим образом: это заболевания иммунопатологической природы с обязательным наличием

аутоиммунного процесса, которые характеризуются системными поражениями, рецидивирующим характером и, как правило, прогрессированием.

Ювенильный хронический артрит (ЮХА)

Термин ЮХА в 1977 г. был принят Европейской лигой по борьбе с ревматизмом, а в 1983 г. — Американской ассоциацией ревматологов для обозначения в детском возрасте артритов длительностью более 3 мес. В 1985 г. и в Советском Союзе предложено выделить два самостоятельных заболевания — ювенильный ревматоидный артрит (ЮРА) и ЮХА. Такая рекомендация имеет не столько терминологический, сколько сущностный смысл. Наблюдение за больными ЮХА убедительно показывает, что далеко не во всех случаях у ребенка происходит прогрессирование процесса, по сути дела, обязательное для ЮРА. Наличие таких «доброкачественных» форм ЮХА требует весьма осторожного отношения к диагностике и, конечно, тактике активного терапевтического вмешательства. В начале заболевания термин ЮХА является объединяющим для всех форм хронических артритов, в дальнейшем ставят диагноз ЮРА при:

- 1) прогрессировании заболевания (генерализация суставного синдрома, вовлечение в патологический процесс внутренних органов);
- 2) признаках разрушения пораженных суставов (разрушение хрящевой ткани, мелкокистозная перестройка структуры эпифизов, узурация суставных поверхностей, анкилозирование);
- 3) стойком нарушении и особенно прогрессировании нарушений функции суставов.

Таблица 28

Классификация

В настоящее время используют три альтернативные классификации ЮХА или ювенильного идиопатического артрита (ЮИА) — термина, предложенного международной лигой ревматологических ассоциаций (1997 г.): классификация Американской ассоциации ревматологов (ACR), Европейской лиги против ревматизма (EULAR) и Всемирной лиги ревматологических ассоциаций (ILAR).

Американская коллегия ревматологов (ACR)	Европейская лига против ревматизма (EULAR)	Международная лига ревматологических ассоциаций (ILAR)
Ювенильный ревматоидный артрит	Ювенильный хронический артрит	Ювенильный идиопатический артрит
Системный	Системный	Системный
Полиартикулярный	Полиартикулярный Ювенильный ревматоидный артрит (РФ+)	Полиартикулярный РФ- Полиартикулярный РФ+
Олиго (пауци) артикулярный	Олиго (пауци) артикулярный Ювенильный псориатический артрит Ювенильный анкилозирующий спондилит	Олигоартикулярный Персистирующий Прогрессирующий Псориатический артрит Энтезитный артрит Другие артриты

Таблица 29

При постановке диагноза в нашей стране можно пользоваться классификацией, предложенной группой московских педиатров (А. В. Долгополова, А. А. Яковлева, Л. А. Исаева) в 1980 г. для ЮРА.

Клинико-анатомическая характеристика заболевания	Клинико-иммунологическая характеристика	Течение болезни	Степень активности процесса	Рентгенологическая стадия артрита	Функциональная способность больного
<p>1. Ревматоидный артрит, преимущественно суставная форма с повреждением или без повреждения глаз:</p> <p>а) полиартрит;</p> <p>б) олигоартрит (2-3 сустава);</p> <p>в) моноартрит.</p> <p>2. Ревматоидный артрит, суставно-висцеральная форма:</p> <p>а) с ограниченными висцеритами (поражение ретикулоэндотелиальной системы, сердца, сосудов, почек, легких, нервной системы, серозных оболочек, кожи, глаз, амилоидоз внутренних органов;</p> <p>б) аллергосептический синдром.</p> <p>3. Ревматоидный артрит в сочетании:</p> <p>а) с ревматизмом;</p> <p>б) с диффузными заболеваниями соединительной ткани</p>	<p>Тест на РФ* положительный.</p> <p>Тест на РФ отрицательный</p>	<p>Быстрое прогрессирование.</p> <p>Медленное прогрессирование.</p> <p>Без заметного прогрессирования</p>	<p>Высокая (III степень)</p> <p>Средняя (II степень)</p> <p>Низкая (I степень)</p>	<p>I - околосуставной остеопороз; признаки выпота в полость сустава, уплотнение периартикулярных тканей; ускорение роста эпифизов пораженного сустава.</p> <p>II - те же изменения и сужение суставной щели; единичные костные узур.</p> <p>III - распространенный остеопороз, выраженная костно-хрящевая деструкция; вывихи, подвывихи, системное нарушение роста костей.</p> <p>IV - изменения, присущие I-III степени, и анкилозы (анкилоз в шейном отделе позвоночника не определяет стадии процесса)</p>	<p>1. Сохранена.</p> <p>2. Нарушена по состоянию опорно-двигательного аппарата:</p> <p>а) способность к самообслуживанию сохранена;</p> <p>б) способность к самообслуживанию частично утрачена;</p> <p>в) способность к самообслуживанию утрачена полностью.</p> <p>3. Нарушена по состоянию глаз или внутренних органов</p>

11.3. Склеродермия

Склеродермия занимает второе место по частоте встречаемости среди диффузных заболеваний соединительной ткани у детей. В основе заболевания лежит поражение соединительной ткани с преобладанием фиброза и сосудистая патология по типу своеобразного облитерующего эндартериита. Чаще болеют девочки.

Классификация

Наиболее распространенным является деление склеродермии на:

- 1) системную;
- 2) очаговую.
 - бляшечную;
 - линейную.

11.4. Системные васкулиты

К системным васкулитам может быть отнесена группа заболеваний, в основе которых лежит преимущественное поражение сосудов любого калибра по типу очагового или сегментарного поражения и некроза. Общего этиологического фактора при системных васкулитах не существует. В патогенезе основное значение придают иммунопатологическим процессам, в первую очередь, иммунокомплексным. Особое значение могут иметь реологические и микроциркуляторные нарушения, приводящие к гиперкоагуляции с возможным развитием ДВС-синдрома.

Таблица 30

Наиболее приемлемой может считаться классификация, основанная на морфологической основе, в зависимости от доминирующего типа пораженных сосудов

Доминирующий тип пораженных сосудов	Первичные	Вторичные
Большие артерии	Гигантоклеточный артрит Болезнь Такаясу Изолированные ангииты ЦНС	Аортиты, ассоциированные с ЮХА, синдромами Рейтера, Бехчета, Когана Системные инфекции (например, сифилис, туберкулез, сальмонеллез)
Средние артерии	Классический узелковый периартериит Болезнь Кавасаки Лимфоматоидный гранулематоз	Инфекции (например гепатит)
Мелкие сосуды и средние артерии	Гранулематоз Вегенера * Синдром Черджа-Строса * Микроскопический полиангиит *	Ревматические: ЮРА, СКВ, СД и др. Лекарственные Инфекции (СПИД)
Мелкие сосуды (лейкоцитокластические)	Болезнь Шенлейна-Геноха Синдром Мухи-Хабермана Эссенциальная смешанная криоглобулинемия Кожные ангииты	Гиперчувствительные Инфекционные Лекарственные панникулиты: Вебера-Крисчена Узловатая эритема

ГЛАВА 12. БОЛЕЗНИ ПОЧЕК И МОЧЕВЫВОДЯЩИХ ПУТЕЙ

12.1. Быстро прогрессирующие гломерулонефриты (БПГН)

БПГН — объединяющий термин для ГН, прежде называвшихся подострыми, характеризующихся быстро развивающейся и стойкой к обычной терапии почечной недостаточностью и развитием терминальной уремии в сроки от нескольких недель до нескольких месяцев. Патогномоничный признак БПГН — наличие «полулуний» в биоптате почек.

Классификация БПГН

Первичный:

- Болезнь с антителами против гломерулярной базальной мембраны (анти-ГБМ-антител, болезнь Гудпасчера);
- Гранулярные гломерулярные отложения иммунных комплексов;
- Малоиммунный гломерулонефрит;
- Осложняющий первичное заболевание клубочков.

Вторичный:

- Постинфекционный;
- Постстрептококковый гломерулонефрит;
- Висцеральный абсцесс;
- Васкулитный.

Мелкий сосуд:

- Микроскопический полиангиит;
- Гранулематоз Вегенера;
- Синдром Чарджа—Штраусса;
- Системная красная волчанка;
- Пурпура Шенлейна—Геноха;
- Криоглобулинемия.

Средний сосуд:

- Узелковый периартериит;
- Синдром Гудпасчера;
- Карцинома;
- Лекарственный (аллопуринол, пеницилламин).

12.2. Нефротический синдром (НС)

НС — клинико-лабораторный симптомокомплекс, включающий массивную протеинурию (40 мг/м²/ч или 1 г/м² в сутки, то есть в зависимости от возраста ребенка протеинурия достигает 2,5 г в сутки и более) и гипоальбуминемию (менее 25 г/л), гиперлипидемию (холестерин более 6,5 ммоль/л) или увеличение показателя белок/креатинин в мг% более 2,5 (при норме у детей до 2 лет менее 0,5 и меньше 0,2 — у детей более старшего возраста), а клинически — прежде всего выраженные отеки.

Классификация Н. Д. Савенкова и А. В. Папаян (1997):

I. Клинические формы НС:

Первичный НС:

- 1) Врожденный и инфантильный:

— врожденный «финского типа» с микрокистозом и «французского» типа с диффузными мезангиальными изменениями; — НС с минимальными изменениями (генуинный, идиопатический НС);

— НС с мезангио-пролиферативными изменениями или с фокально-сегментарным гломерулосклерозом (ФСГС).

2) НС при первичном гломерулонефрите:

— НС с минимальными изменениями;

— НС с мембранозными или ФСГС, мембранозно-пролиферативными, мезангио-пролиферативными, экстракапиллярными, с полулуниями, фибропластическими (склерозирующими) изменениями.

Вторичный НС:

1) Врожденный и инфантильный НС:

— ассоциативный с эндокринопатиями, кистозной гипоплазией легких и микрогирией, порэнцефалией, тромбозом почечных вен, внутриутробными инфекциями (сифилис, токсоплазмоз, цитомегалия, гепатит В, ВИЧ-инфекция и др.).

2. НС при почечном дизэмбриогенезе, рефлюкс-нефропатии.

3. НС при наследственных и хромосомных заболеваниях.

4. НС при системных васкулитах и диффузных заболеваниях соединительной ткани, ревматизме, ревматоидном артрите.

5. НС при острых и хронических инфекционных заболеваниях (гепатите В, энтеровирусных, герпес-вирусных, ВИЧ-инфекциях, сифилисе, туберкулезе, дифтерии, инфекционном эндокардите), протозоозах (лейшманиоз, малярия), гельминтозах (аскаридоз, трихинеллез, описторхоз, эхинококкоз). НС при первичном, вторичном, наследственном амилоидозе.

6. НС при саркоидозе, злокачественных опухолях (опухоль Вильмса), лейкозах, лимфосаркоме, лимфогранулематозе.

7. НС при эндокринных заболеваниях (сахарный диабет, аутоиммунный тиреоидит), псориазе.

8. НС при гемоглобинопатиях.

9. НС при тромбозе почечных вен и гемолитико-уремическом синдроме.

10. НС при укусах змей, пчел, ос, а также НС при введении вакцин и лекарственном поражении почек.

II. Стадии активности НС: активная, неактивная — клиничко-лабораторная ремиссия (полная или частичная, на или без поддерживающей терапии).

III. Тяжесть НС:

— средней тяжести — гипоальбуминемия до 20 г/л;

— тяжелая — гипоальбуминемия ниже 20 г/л;

— крайне тяжелая — гипоальбуминемия ниже 10 г/л;

IV. Вариант ответа на глюкокортикоидную терапию:

— гормоночувствительный НС;

— гормонозависимый НС;

— гормонорезистентный НС.

V. Течение НС:

— острое с исходом в ремиссию без последующих рецидивов;

— хроническое рецидивирующее, персистирующее, прогрессирующее;

— быстро прогрессирующее — подострое, злокачественное.

VI. Функция почек:

- сохранена — ПНО;
- нарушение функции почек в остром периоде;
- ОПН, ХПН.

VII. Осложнения НС:

- нефротический гиповолемический криз (шок, абдоминальный болевой синдром, рожеподобные эритемы), почечная эклампсия, тромбозы артериальные и венозные, ОПН, ХПН, вирусная, бактериальная, микотическая инфекции;
- осложнения, обусловленные проводимой терапией глюкокортикоидами, цитостатиками, антикоагулянтами, антиагрегантами; нестероидными противовоспалительными и 4-аминохинолинового ряда препаратами.

12.3. Хронические гломерулонефриты (ХГН)

Хронический гломерулонефрит (ХГН) — группа разнородных первичных гломерулопатий, характеризующихся персистирующими прогрессирующими воспалительными, склеротическими и деструктивными процессами с последующим поражением и других отделов нефрона, в частности, и тубулоинтерстициальным склерозом.

Классификация

Различаются клинические формы течения:

- гематурическая;
- отечно-протеинурическая (нефротическая);
- смешанная.

По стадиям заболевания выделяют гломерулонефрит без нарушения функции почек, с нарушением функции, ХПН.

При ХГН наиболее часто обнаруживают мембранозно-пролиферативный ГН, фокально-сегментарный гломерулосклероз, IgA-нефропатию, мембранозную нефропатию.

12.4. Интерстициальный нефрит (ин)

ИН — объединяет гетерогенную группу неспецифических поражений тубулоинтерстициальной ткани почек инфекционного, аллергического и токсического генеза, протекающих, как правило, остро. Однако у ряда больных заболевание приобретает хроническое течение с уменьшением массы функционирующих канальцев, появлением очагов склероза, некроза и развитием ХПН.

Таблица 31

Классификация интерстициального нефрита (Коровина Н. А., 1984; с изменениями):

Основные варианты	Характер течения	Стадии заболевания	Функция почек
1. Токсико-аллергический, в том числе инфекционный, лекарственный 2. Дисметаболический 3. На фоне почечного дизэмбриогенеза 4. Иммунный: аутоиммунный, при саркоидозе, склеродермии, системной красной волчанке	Острое Хроническое	Неактивная Активная	1. Сохранена 2. С нарушением функций почек (тубулярных и/или гломерулярных) 4. ОПН (острая почечная недостаточность)

волчанке, болезни Стилла и др. 5. Идиопатический			5. ХПН (хроническая почечная недостаточность)
---	--	--	---

12.5. Дисметаболические нефропатии

Группа заболеваний, характеризующаяся интерстициальным процессом с поражением канальцев почек в результате нарушения обмена веществ.

- Оксалатная
- Уратная

12.6. Тубулопатии

Тубулопатии - заболевания, обусловленные стойкими нарушениями мембранного транспорта различных веществ в почечных канальцах.

- Наследственный фосфат-диабет;
- Болезнь де Тони-Дебре-Факони;
- Почечный канальцевый ацидоз;
- Глюкозурия почечная (почечный диабет);
- Псевдогипоальдостеронизм.

12.7. Пиелонефрит (ПЕН)

ПЕН — микробно-воспалительное заболевание почек с поражением чашечно-лоханочной системы, интерстициальной ткани паренхимы почек и канальцев.

Классификация:

По патогенезу:

- 1) первичный
- 2) вторичный
 - а) обструктивный
 - б) необструктивный

По течению:

- 1) острый,
- 2) хронический

По периоду:

- 1) активная и неактивная стадии

По функции почек:

- 1) без нарушения функции почек
- 2) с нарушением функции почек
- 3) ХПН

Первичный ПЕН — микробно-воспалительный процесс в почечной паренхиме, когда при использовании современных методов исследования не удается выявить факторы и условия, способствующие фиксации микробов и развитию воспаления в тубулоинтерстициальной ткани почек.

Вторичный обструктивный ПЕН — микробно-воспалительный процесс, развивающийся при наличии органических (врожденных, наследственных или приобретенных) или функциональных (нейрогенный мочевого пузыря с везико-уретеральным рефлюксом) нарушений уродинамики.

Вторичный необструктивный ПЕН — микробновоспалительный процесс в почечной ткани, возникающий на фоне повреждения интерстиция паренхимы почек при обменных нарушениях (оксалурии, уратурии, фосфатурии, цистинурии и т. д.), дизэмбриогенезе почки как наследственного, так и врожденного характера при внутриутробных вирусных инфекциях и др., врожденных при приобретенных иммунодефицитных состояниях, эндокринных заболеваниях.

Хронический пиелонефрит диагностируют в тех случаях, когда клинические и (или) лабораторные признаки ПЕН наблюдаются у ребенка более 1 года. В диагнозе обязательно следует указать наличие и характер патологии верхних и нижних отделов мочевых путей, ВУР и его степень.

12.8. Инфекции мочевыводящих путей (ИМВП)

ИМВП — воспалительный процесс в мочевыводящих путях (мочеточники, мочевой пузырь, уретра) без вовлечения почечной паренхимы.

ЦИСТИТ

Классификация:

По течению:

- острый
- хронический

По этиологии:

- инфекционный (специфический и неспецифический),
- химический
- термический
- лекарственный
- аллергический
- радиационный
- послеоперационный
- паразитарный

По распространенности:

- диффузный
- очаговый (шеечный, тригонит)

По характеру морфологических изменений при цистоскопии:

- катаральный
- геморрагический
- язвенный
- грануляционный
- фибринозный
- некротический (гангренозный)
- флегмонозный
- полипозный
- кистозный
- интерстициальный

12.9. Врожденные и наследственные заболевания почек

Предложена следующая классификация наследственных и врожденных нефропатий (по М. С. Игнатовой)

1. Анатомические аномалии органов мочевой системы:

- а) анатомические аномалии почек: количественные (агенезия, аплазия, добавочные почки); позиционные (дистопия, нефроптоз, ротация); аномалии формы (подковообразная, S- и L-образные почки);
- б) аномалии мочеточников, мочевого пузыря и уретры;
- в) аномалии строения и расположения почечных сосудов (включая лимфатическую систему);
- г) аномалии иннервации органов мочевой системы с синдромом нейрогенного мочевого пузыря (включая миелодисплазии).

2. Гистологический дизэмбриогенез почек:

- а) с кистами: поликистозная болезнь; нефронофтиз Фанкони; болезнь Сениора, финский тип врожденного нефротического синдрома; другие виды кистозной болезни;
- б) без кист: олигонефрония; сегментарная гипоплазия (болезнь Аска—Упмарка); нефропатия при гипопластической дисплазии (suigeneris) с анатомической аномалией мочевой системы и (или) с дисметаболическими нарушениями, с гломерулонефритом и (или) с интерстициальным нефритом.

3. Наследственный нефрит:

- а) без тугоухости;
- б) с тугоухостью (синдром Альпорта).

4. Тубулопатии:

- а) первичные: с преимущественным поражением проксимальных канальцев (ренальная глюкозурия — почечный диабет, фосфат-диабет, болезнь де Тони—Фанкони, цистинурия, иминоглицинурия, почечный тубулярный ацидоз II типа и др.); с преимущественным поражением дистальных канальцев (почечный несахарный и солевой диабет, почечный тубулярный ацидоз I типа);
- б) вторичные: при наследственной патологии обмена веществ (галактоземия, цистиноз, подагра, ангиокератома Фабри и др.);
- в) дисметаболическая нефропатия с кристаллурией при семейной нестабильности клеточных мембран (оксалатная и уратная нефропатия).

5. Нефро-, уропатии в структуре хромосомных и моногенных синдромов.

6. Эмбриональная опухоль почек (опухоль Вильмса).

12.10. Острая почечная недостаточность (ОПН)

ОПН — клинический синдром различной этиологии с внезапной транзиторной или необратимой утратой гомеостатических функций почек, обусловленный гипоксией почечной ткани с последующим преимущественным повреждением канальцев и отеком интерстициальной ткани. ОПН характеризуется нарушением выделения из организма воды, нарастающей азотемией, электролитным дисбалансом, декомпенсированным метаболическим ацидозом. Основным клиническим проявлением ОПН является олигурия — диурез менее 1/3 от нормального или менее 300 мл/м² поверхности тела за сутки, то есть 10-12 мл/кг в сутки или менее 0,5 мл/кг в час.

Различают ОПН:

- преренальную

- ренальную
- постренальную (обструктивную)

Течение ОПН обычно делят на четыре стадии:

- начальную (преданурическую — функциональная почечная недостаточность)
- олигоанурическую
- стадию восстановления диуреза с развитием полиурии
- выздоровление

12.11. Хроническая почечная недостаточность (ХПН)

Хроническая почечная недостаточность (ХПН) — клинический симптомокомплекс, обусловленный уменьшением числа и изменением функции оставшихся действующих нефронов, что приводит к нарушению гомеостатической функции почек, в частности, снижению СКФ более чем на 50%.

ХПН следует диагностировать у детей с заболеваниями почек и мочевыводящих путей при уровне сывороточного креатинина более 0,177 ммоль/л в течение 3-6 мес. Осмолярность мочи при ХПН снижается из-за уменьшения массы действующих нефронов.

Таблица 32

Классификация хронической почечной недостаточности:

Стадия	Клубочковая фильтрация*	Креатинин сыворотки, ммоль/л	Объем почечных функций, %	Остаточное число нефронов, %	Клинические проявления
I (компенсированная, impaired function)	70-50	0,088-0,265	80-50	50-30	Основное заболевание
II (субкомпенсированная, chronic renal insufficiency)	50-30	0,120-0,530	80-50%	30	Азотемия, задержка роста
III (декомпенсированная, chronic renal failure)	30-10	0,485-0,800	30%	10%	Отчетливые проявления
IV (терминальная или конечная, end-stagerenaldisease)	10	0,620-1,1	5	5	Уремия

ГЛАВА 13. БОЛЕЗНИ СИСТЕМЫ КРОВИ

13.1. АНЕМИИ

Анемия (анаемиа: ап — отрицание + греч. haima — кровь; синоним — малокровие) — состояние, характеризующееся снижением содержания гемоглобина в единице объема крови (менее 110 г/л у детей раннего и дошкольного возраста и менее 120 г/л у школьников), чаще при одновременном уменьшении количества эритроцитов (менее $4 \times 10^{12}/л$) и гематокритного показателя (ниже 35%).

Классификация

I. Постгеморрагические анемии (вследствие как наружных, так и внутренних кровопотерь):

1. Острые.
2. Хронические.

II. Анемии вследствие недостаточности эритропоэза:

1. Наследственные апластические анемии:

- А. Панцитопения (в сочетании с врожденными пороками развития — тип Фанкони; без врожденных аномалий — тип Эстрена—Дамешека).
- Б. С парциальным поражением эритроидного ростка (анемия Блекфена—Даймонда)

2. Приобретенные апластические анемии:

- А. С панцитопенией (острая, подострая, хронические формы).
- Б. С парциальным поражением эритропоэза, в том числе транзиторная эритробластопения младенцев.

3. Дизэритропоэтические анемии (наследственные и приобретенные).

4. Сидеробластные анемии (наследственная, приобретенные).

5. Дефицитные анемии (анемии вследствие дефицита специфических факторов):

А. Мегалобластические анемии (связанные с нарушением синтеза ДНК и РНК):

- а) фолиеводефицитные (недостаток в питании или мальабсорбция);
- б) витамин В₁₂-дефицитные (мальабсорбция или нарушение транспорта);
- в) врожденные и приобретенные нарушения синтеза ДНК;
- г) ятрогенные (лекарственные).

Б. Микроцитарные анемии:

- а) железодефицитные;
- б) медьдефицитные;
- в) отравления свинцом;
- г) синдром талассемии (бессимптомное носительство гена талассемии).

6. Физиологическая анемия младенцев.

7. Ранняя анемия недоношенных.

III. Гемолитические анемии:

1. Наследственные:

А. Мембранопатии:

- а) дефицит или нарушение структуры белка мембраны (микросфероцитоз, овалоцитоз — эллиптоцитоз, пиропойкилоцитоз, стоматоцитоз, ксероцитоз);
- б) нарушение липидов мембраны (акантоцитоз и др.).

Б. Ферментопатии (нарушения активности ферментов пентозофосфатного шунта, гликолитического цикла, обмена нуклеотидов, глутатиона).

В. Дефекты структуры цепей глобина (гемоглобинопатии S, C, D, E и др., нестабильные гемоглобины) и синтеза цепей глобина (талассемии), смешанные формы.

2. Приобретенные:

А. Иммунопатологические (изоиммунные — гемолитическая болезнь новорожденных, переливание несовместимой крови; аутоиммунные; гаптенновые; медикаментозные).

Б. Инфекционные (бактериальные, цитомегаловирусная и другие вирусные, паразитарные).

В. Витаминодефицитные (Е-витаминодефицитная анемия недоношенных).

Г. Токсические (отравления тяжелыми металлами и другими химическими веществами, оксидантами).

Д. Болезнь Маркьяфавы—Микеле (пароксизмальная ночная гемоглобинурия).

Е. ДВС-синдром разной этиологии и механическое повреждение эритроцитов.

IV. Анемии смешанного генеза:

1. При острых инфекциях, сепсисе.

2. При ожогах.

3. При опухолях и лейкозах.

4. При эндокринопатиях.

По размерам эритроцитов выделяют:

- микроцитарные анемии (MCV менее 75 фл, средний диаметр эритроцитов (СДЭ) менее 6,7 мкм),

- нормоцитарные (MCV 75-100 фл, СДЭ — 7-8 мкм),

- макроцитарные (MCV более 100 фл, СДЭ — более 8 мкм).

По степени тяжести:

- легкие (Hb в пределах 90-110 г/л, а число эритроцитов снижено до $3,5 \times 10^{12}/л$),

- средней тяжести (Hb менее 90, но более 70 г/л, а число эритроцитов $2,5-3,4 \times 10^{12}/л$),

- тяжелые (Hb менее 70 г/л, а число эритроцитов менее $2,5 \times 10^{12}/л$).

По цветовому показателю (ЦП) — степени насыщения эритроцитов гемоглобином:

- гипохромные — ЦП менее 0,85 и МСНС ниже 32 г%;

- нормохромные — ЦП — 0,9-1,1 и МСНС — 32-36 г%;

- гиперхромные — ЦП более 1,1 и МСНС более 36 г%.

По регенераторной способности костного мозга: - р

- регенераторные (число ретикулоцитов — 15-50%, ретикулоцитарный индекс более 1, но менее 2),

- гипорегенераторные (ретикулоцитарный индекс 1 и менее),

- гиперрегенераторные (число ретикулоцитов более 50 %, ретикулоцитарный индекс более 2).

Таблица 33

Классификация анемий в зависимости от среднего объема эритроцитов (MCV) и показателя степени анизоцитоза (ПСА) (по Дж. А. Стокмену, 1994)

Характер эритроцитов	Заболевание
Микроцитарные гомогенные (MCV - низкий, ПСА-	Талассемия гетерозиготная. Хронические болезни

норма)	
Микроцитарные гетерогенные (MCV - низкий, ПСА - повышен)	Железодефицитная анемия в разгаре, HbS, р-талассемия, гемоглобин Н, фрагментированные эритроциты (ДВС-синдром)
Нормоцитарные гетерогенные (MCV - норма, ПСА - повышен)	Смешанные дефициты. Железодефицитная анемия на ранней стадии, миелофиброз, сидеробластные анемии, гемоглобинопатии с анемией (то есть SS, SC)
Макроцитарные гомогенные (MCV - повышен, ПСА - норма)	Апластические анемии. Прерлейкемия
Макроцитарные гетерогенные (MCV - повышен, ПСА - повышен)	Витамин В ₁₂ - и фолиеводефицитные анемии, иммунопатологические гемолитические анемии, холодовые агглютинины, хроническая лимфоцитарная лейкемия, полицитемия, гипотиреоз

13.2. Наследственные гемоглобинопатии

Гемоглобинопатиями называют наследственно обусловленные аномалии синтеза гемоглобинов человека.

Классификация:

- гемоглобинопатии, при которых нарушена структура цепей глобина (серповидно-клеточная болезнь и носительство, а также С, D, E — гемоглобинопатии, нестабильные гемоглобины);
- талассемии, обусловленные нарушением синтеза цепей глобина: малая талассемия / большая талассемия (болезнь Кули);
- смешанные формы.

13.3. Лейкозы

Лейкозы — гетерогенная группа злокачественных клональных заболеваний кроветворной ткани, относящихся к группе гемобластозов.

Таблица 34

Морфологическая FAB-классификация острых нелимфобластных лейкозов (1976)

Вариант ОНЛЛ	Морфологические критерии (по данным миелограммы)	Цитохимическая характеристика		
		МПО, Суд. В	ХАЭ	НЭ
М0 - острый миелобластный лейкоз с минимальной дифференцировкой	> 30% миелобластов без гранул. Палочки Ауэра (-)	-	-	-
М1 - острый миелобластный лейкоз без созревания	> 30% миелобластов с отсутствием или скудными гранулами, < 10% созревающих гранулоцитарных клеток. Палочки Ауэра (±)	+	±	-
М2 - острый миелобластный лейкоз с созреванием	>30% миелобластов с гранулами, > 10% промиелоцитов или созревающих гранулоцитарных клеток, < 20% моноцитов. Палочки Ауэра (+)	++	+	-
М3 - острый промиелоцитарный лейкоз	> 30% миелобластов и промиелоцитов.	+++	+++	—

	10% созревающих гранулоцитарных клеток. Палочки Ауэра (++)			
М4 - острый миеломоноцитарный лейкоз	> 30% миелобластов, монобластов, промиелоцитов, > 20% моноцитарных клеток. Палочки Ауэра (±)	++	++	++
М5а - острый монобластный лейкоз без дифференцировки	> 80% крупных монобластов с выраженной цитоплазмой. Палочки Ауэра (-)	±	—	+++
М5б - острый монобластный лейкоз с дифференцировкой	>80% моноцитарных клеток с преобладанием промиелоцитов и моноцитов. Палочки Ауэра (±)	±	—	+++
М6 – острая эритролейкемия	Миелобласты > 30%. Эритроидные предшественники с мегалобластами > 50%. Палочки Ауэра (+)	-	-	-
М7 - острый мегакарио-бластный лейкоз	Бласты с «лимфоидной» морфологией и от-шнуровкой цитоплазмы, мегакариобласты >30%, диспластические мегакариоциты. Палочки Ауэра (-).	-	-	-

Примечания: МПО — миелопероксидаза; Суд.В — судан черный; ХАЭ — хлорацетат-эстераза; НЭ — неспецифическая эстераза.

Таблица 35

FAB-классификация острых лимфобластных лейкозов (1976)

Морфологические признаки	L1	L2	L3
Размер клетки	Маленький	Клетки крупные, гетерогенные	Клетки крупные, гомогенные
Количество цитоплазмы	Скудное	Среднее или выраженное	Среднее или выраженное
Нуклеолы	Незаметные	Заметные, бросающиеся в глаза	Имеются, могут быть хорошо заметными
Цитоплазматические вакуоли	Вариабельные	Вариабельные	Заметные, бросающиеся в глаза

Таблица 36

Имунофенотипическая классификация острых лимфобластных лейкозов (Воробьев А. И. и соавт., 2002)

Вариант ОЛЛ	Характерные маркеры	Частота, %	Прогноз	Цитогенетические аномалии
Ранний пре-В t	CD 10, C D 19 ⁺ , clg, slg, cCD796 ⁺ , cCD22 ⁺	5-10 (дети 13%)	Плохой**	(4;11)*
Common-ОЛЛ	CD10 ⁺ , CD19 ⁺ , clg, slg	40-45 (дети 60%)	Средний	t(9;22)*
Пре-В	CD10 ⁺ CD19 ⁺ , clg ⁺ , slg	20 (Дети 15%)	Средний	t(9;22)* t(4;11)* t(1;19)
В	CD10 ^{+/+} , CD19 ⁺ , clg, slg ⁺	4-5 (дети 3%)	Плохой***	t(8;14)

				t(8;22) t(2;8)
Пре-Т	CD7 ⁺ , cCD3 ⁺	5 (дети 3-5%)	Плохой	14q11
Т	CD1 ⁺ , CD3 ⁺ , CD4 ⁺ , CD7 ⁺ , CD8 ⁺	2 (дети 13%)	Хороший	7q34

Примечания: жирным шрифтом выделены ключевые для дифференцирования иммунологических подтипов антигены; *c* — цитоплазматический, *s* — поверхностный, мембранный.

* Прогноз значительно улучшается при обнаружении указанных транслокаций вне зависимости от иммунофенотипа ОЛЛ.

** При использовании высокодозной консолидации прогноз хороший.

*** При использовании программ терапии В-лимфосарком прогноз благоприятный

Таблица 36

Острые лейкозы (Воробьев А. И. и соавт., 2002)

Классификация А. И. Воробьева, М. Д. Бриллиант(2000)	Классификация ВОЗ (1999)	ФАБ-классификация (1976)
ОСТРЫЕ МИЕЛОИДНЫЕ ЛЕЙКОЗЫ (ОМЛ)		
Острый миелобластный лейкоз с t(8;21)(q22; q22) и вариант с перестройками 11q23	ОМЛ с t (8;21)(q22;q22) ОМЛ с перестройками 11q23 ОМЛ с мультилинейной дисплазией с предшествующим миелодиспластическим синдромом без предшествующего миелодиспластического синдрома ОМЛ с минимальной дифференцировкой ОМЛ без признаков вызревания ОМЛ с признаками вызревания ОМЛ с базофилией	M1 M2 M2Baso
Острый промиелоцитарный лейкоз с t(15; 17)(q22;q 11 -12) и вариантами	Промиелоцитарный лейкоз [ОМЛ с t (15;17)(q22;q11—12) и вариантами]	M3
Острый миеломонобластный лейкоз, вариант с inv(16)(p13;q22) или t(16;16)(p13;q22) и с патологической костномозговой эозинофилией, вариант с перестройками 11q23	Острый миеломонобластный лейкоз ОМЛ варианте inv(16)(p13;q22) или t(16;16)(p13;q22) и с патологической костномозговой эозинофилией ОМЛ с перестройками 11q23	M4 M4Eo
Острый монобластный лейкоз, вариант с перестройками 11q23	Острый моноцитарный лейкоз ОМЛ с перестройками 11q23	M5a (недифференцированный) M5b (дифференцированный)
Острый эритромиелоз, острый эритромегакариобластный лейкоз	Острый эритроидный лейкоз -	M6 -
Острый монобластный лейкоз новорожденных	-	-
Острый мегакариобластный лейкоз	Острый мегакариобластный лейкоз	M7
Острый мегакариобластный лейкоз с миелофиброзом	Острый мегакариобластный лейкоз	M7
Острый миелобластный лейкоз с мие-	Острый панмиелоз с миелофиброзом	-

лофиброзом		
Острый малопроцентный лейкоз, вариант с 5q ⁻	Миелодиспластические синдромы рефрактерная анемия с кольцевидными сидеробластами без кольцевидных сидеробластов с избытком бластов рефрактерная цитопения с мультилинейной дисплазией Синдром 5q Миелодиспластические синдромы	-
Вторичные миелобластные лейкозы	Вторичные ОМЛ и миелодиспластический синдром, развившиеся после химиотерапии M1 M	M1 M2 M4 M5 M6 M7
Острый макрофагальный лейкоз	-	-
ОСТРЫЕ ЛИМФОБЛАСТНЫЕ ЛЕЙКОЗЫ		
Острый В-лимфобластный лейкоз взрослых, цитогенетические варианты с t(9;22)(q34;q11) t(1;19)(q23;p13) t(12;21)(p12;q22) с перестройками 11q23; иммунофенотипические варианты ранний пре-В (про-В) пре-В В	Острый В-лимфобластный/лимфома из предшественников В-клеток, варианты с t(9;22)(q34;q11), t(1;19)(q23;p13), t(12;21)(p12;q22) с перестройками 11q23	L1 L2
justright Острый В-лимфобластный лейкоз детей, цитогенетические варианты - t(9;22)(q34;q11) t(1;19)(q23;p13) t(12;21)(p12;q22) с перестройками 11q23; иммунофенотипические варианты ранний пре-В (про-В) пре-В В	-	-
Острый плазмобластный лейкоз	-	-
2635 Острый Т-лимфобластный лейкоз	Т-лимфобластный лейкоз/лимфома из клеток-предшественниц	-
Острый Т-лимфобластный лейкоз детей	Т-лимфобластный лейкоз/лимфома из клеток-предшественниц	-
Т-лимфобластный лейкоз с апластическим синдромом	-	-
Острые бифенотипические лейкозы		МО
Острые недифференцируемые лейкозы		МО

Миелодиспластические синдромы (МДС)— гетерогенная группа заболеваний, характеризующихся дисплазией гемопоэза с неэффективной продукцией клеток крови, развитием панцитопении и высоким риском трансформации в острый, как правило, миелоидный лейкоз. МДС у детей встречается достаточно редко и составляет около 3-9% всех опухолей [Торубарова Н.А., Филина О.Н., 2004].

Классификация детских МДС (принята на конгрессе Международного общества детских гематологов, 2000).

Миелодиспластические/миелопролиферативные заболевания:

- ювенильный миеломоноцитарный лейкоз (ЮММЛ);
- хронический миеломоноцитарный лейкоз (ХММЛ только развившийся после предшествующей химиотерапии);
- хронический миелоидный лейкоз, Ph-негативный.

Синдром Дауна:

- транзиторное нарушение миелопоэза;
- миелодиспластический синдром/острый миелоидный лейкоз.

Миелодиспластический синдром sui generis:

- рефрактерная анемия (РА);
- рефрактерная анемия с кольцевыми сидеробластами (РАСК) и безкольцевых сидеробластов;
- Sq-синдром;
- рефрактерная анемия с увеличением количества бластов (РАУБ);
- рефрактерная анемия с увеличением количества бластов и трансформацией в острый миелоидный лейкоз (РАУБ-т); ОМЛ диагностируют при количестве бластов в костном мозге более 20-25%.

Хронический миелолейкоз (ХМЛ)

1. Ювенильный тип;
2. Взрослый тип;
3. Терминальное обострение ХМЛ.

13.4. Гистиоцитозы из клеток лангерганса (ГКЛ)

ГКЛ — группа конституционально обусловленных заболеваний неясной этиологии с выраженной пролиферацией клеток моноцитарно-макрофагальной системы и клеток дендритной системы в различных органах и тканях.

Таблица 37

Классификация гистиоцитозов

Классы ДГ	I	II	III
Тип клеток	Клетки Р. Лангерганса (дендритные)	Мононуклеарные фагоциты-макрофаги	Злокачественные клетки моноцитарно-макрофагальной системы
Нормальные функции клеток	Представление антигена	Переработка антигена, фагоцитоз	-

Диагностические признаки (критерии)	CD1 -гликопротеин и S -100-нейропротейн+, гранулы Бирбека при электронной микроскопии макрофагов очага поражения	Отсутствие гранул Бирбека и CD1 -гликопротеина и S -100-нейропротеина, положительная окраска на неспецифическую эстеразу	Признаки злокачественности
Болезни	Лангергансовоклеточные гистиоцитозы (гистиоцитозы X)	Семейный гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз Гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз, ассоциированный с инфекциями Ювенильная ксантогранулема Ретикулогистиоцитоза Синусный гистиоцитоз с массивной лимфаденопатией	Острый монобластный лейкоз Истинные гистиоцитарные лимфомы и саркомы

13.5. Лимфогранулематоз (ЛГМ)

Лимфогранулематоз (болезнь Ходжкина, лимфома Ходжкина) — злокачественная лимфома, был впервые описан английским врачом Т. Ходжкином в 1832 г.

Таблица 38

Классификация

В 1989 г. Международный многопрофильный комитет модифицировал предшествующие классификации ЛГМ следующим образом:

Стадия	Признаки
I	Поражение лимфоузлов одной области или одной лимфоидной структуры (например, селезенки, тимуса, Вальдейерова кольца)
II	Поражение двух или более областей лимфоузлов по одну сторону диафрагмы; средостение – одна область поражения, латерально ограниченная лимфоузлами ворот легких; количество анатомических областей должно быть указано цифрой (например, II3)
III	Поражение лимфоузлов или лимфоидных структур по обе стороны диафрагмы (III-); с поражением ворот печени и селезенки, целиакальных лимфоузлов или без него (III2); с поражением парааортальных, подвздошных или мезентериальных лимфоузлов (III3)
IV	Поражение экстранодальных участков (кроме обозначенных в пункте E), наряду или без поражения лимфоузлов
	A - бессимптомное течение; B - лихорадка, проливные поты, потеря массы тела; X - массивное поражение: расширение средостения более чем на треть или размер лимфоузла более 10 см; E - вовлечение единичного экстранодального участка по протяженности или проксимально к известному нодальному участку; CS - клиническая стадия; PS - патогистологическая стадия; Локализация поражения в IV стадии обозначается символами: H - печень, M - костный мозг, O - кости; P - плевра, D - кожа, подкожная клетчатка

Гистологические варианты ЛГМ:

1. Нодулярный склероз
2. Вариант с лимфоидным преобладанием
3. Лимфоидное истощение

4. Смешанно-клеточный вариант

13.6. Геморрагические диатезы и геморрагические заболевания

13.6.1. Гемофилия

Гемофилия - наследственная болезнь, передаваемая по рецессивному, сцепленному с X-хромосомой типу, характеризующаяся резко замедленной свертываемостью крови и повышенной кровоточивостью из-за недостаточной коагуляционной активности VIII или IX плазменных факторов свертывания крови. Болеют лица мужского пола.

Гемофилия А обусловлена дефицитом VIII плазменного фактора свертывания крови.

Гемофилия В обусловлена дефицитом IX плазменного фактора свертывания крови.

Гемофилию С, обусловленную дефицитом XI плазменного фактора свертывания крови, в настоящее время относят к группе гемофилоидных состояний.

Таблица 39

Зависимость тяжести геморрагий от уровня VIII фактора в крови (по данным Комитета экспертов ВОЗ)

Уровень VIII фактора (в % от нормы)	Геморрагические проявления
50-100	Повышенной кровоточивости не наблюдается
25-50	Кровотечения только после значительных травм и обширных хирургических вмешательств
5-25	Легкая гемофилия. Длительные кровотечения после любых хирургических вмешательств и небольших травм
1-5	Средней тяжести гемофилия. Тяжелые и длительные кровотечения после минимальных повреждений, гемартрозы и «спонтанные» кровотечения
0-1	Тяжелая гемофилия, гемартрозы с возможной последующей инвалидизацией, глубокие тканевые гематомы, кровотечения

13.6.2. Болезнь Виллебранда

Болезнь Виллебранда (ангиогемофилия) — наследственное заболевание, передаваемое обычно по аутосомно-доминантному типу, хотя возможно и аутосомно-рецессивное наследование, характеризующееся повышенной кровоточивостью в сочетании с увеличением длительности кровотечения, количественным или качественным дефектом плазменного фактора Виллебранда (ФВ) и очень низкими величинами (или отсутствием) адгезии тромбоцитов к стеклу, агрегации тромбоцитов с ристоцетином.

13.6.2. Тромбоцитопеническая пурпура

Выделяют *первичные* и *вторичные* тромбоцитопенические пурпуры. К *первичным* относят:

- идиопатическую тромбоцитопеническую пурпуру (болезнь Верльгофа);
- наследственные;
- изоиммунные (врожденная — при несовместимости плода и матери по тромбоцитарным антигенам, посттрансфузионная — после переливаний крови и тромбоцитной массы);

— врожденную трансиммунную (транзиторная тромбоцитопения новорожденных от матерей, больных идиопатической тромбоцитопенической пурпурой, красной волчанкой).

Вторичные (симптоматические) тромбоцитопении у детей развиваются чаще первичных и могут наблюдаться:

— в острый период инфекционных заболеваний (особенно часто при перинатальных инфекциях);

— при аллергических реакциях и болезнях, протекающих с гиперреактивностью немедленного типа;

— коллагенозах и других аутоиммунных расстройствах;

— массовых кровотечениях (тромбоцитопения разведения);

— ДВС-синдроме;

— злокачественных заболеваниях системы крови (лейкоз, гипопластические и витамин В12-дефицитные анемии);

— болезнях, сопровождающихся спленомегалией и дисспленизмом (портальная гипертензия при циррозах печени и др.);

— врожденных аномалиях сосудов (гемангиомы) и обмена веществ (Гоше, Ниманна—Пика и др.).

По течению выделяют *острые* (продолжающиеся менее 6 мес) и *хронические* формы ИТП; последние подразделяют на варианты:

а) с редкими рецидивами;

б) с частыми рецидивами;

в) непрерывно рецидивирующие.

По периоду болезни различают *обострение* (криз), *клиническую ремиссию* (отсутствие кровоточивости при сохраняющейся тромбоцитопении) и *клинико-гематологическую ремиссию*.

По клинической картине различаются «*сухие*» (имеется только кожный геморрагический синдром) и «*влажные*» (пурпура в сочетании с кровотечениями) пурпуры.

13.6.3. Тромбоцитопатии

Тромбоцитопатии— расстройства гемостаза, обусловленные качественной неполноценностью кровяных пластинок при нормальном их количестве. Различают наследственные и приобретенные тромбоцитопатии. Среди *первичных наследственных* тромбоцитарных дисфункций наиболее часто встречаются тромбоцитопатии с дефектом гранул (дефицитом гранул или реакций высвобождения).

Вторичные наследственные тромбоцитопатии типичны при болезни Виллебранда, афибриногенемии, альбинизме (синдром Херманского—Пудлака), синдроме гиперэластичной кожи (Элерса—Данлоса) и Марфана, многих аномалиях обмена.

Приобретенные тромбоцитопатии с геморрагическим синдромом или без него характерны для многих болезней крови (лейкозы, гипопластические и мегалобластические анемии), уремии, ДВС-синдрома, иммунопатологических болезней (геморрагический васкулит, красная волчанка, диффузный гломерулонефрит и др.), лучевой болезни, лекарственной болезни при приеме салицилатов, ксантинов, карбенициллина, нейроциркуляторных дисфункций.

Классификация наследственных тромбоцитопатий [R.Colman, 1993]

I. Дефект взаимодействия тромбоцит — агрегант (дефект рецептора): — селективные дефекты адреналиновых, коллагеновых, тромбоксановых/ эндопероксидных рецепторов.

II. Дефект взаимодействия тромбоцит — сосудистая стенка:

— болезнь Виллебранда (дефицит или дефектность ФВ);

— синдром Бернара—Сулье (дефицит ГП Ib).

III. Дефект межтромбоцитарного взаимодействия:

— врожденная афибриногенемия (дефицит фибриногена);

— тромбастения Гланцманна (дефицит или дефект ГП IIb / IIIa).

IV. Нарушения тромбоцитарной секреции:

1) дефицит пула хранения:

— дефицит δ -гранул (плотные гранулы);

— дефицит α -гранул;

— дефицит $\alpha\delta$ -гранул;

2) нарушения обмена арахидоновой кислоты:

— нарушения высвобождения арахидоновой кислоты;

— дефицит циклооксигеназы;

— дефицит тромбоксансинтетазы;

3) первичный дефект секреции с нормальным пулом хранения и нормальным синтезом тромбоксана:

— дефект мобилизации кальция;

— дефект метаболизма фосфатидилинозитола;

— дефект фосфорилирования белков.

V. Нарушения взаимодействия тромбоцит — фактор свертывания.

VI. Сочетанные врожденные нарушения — аномалия Мея—Хегглина, болезнь Дауна, синдромы мезенхимальной дисплазии (Марфана, Элерса—Данлоса), TAR-синдром.

13.6.4. Вазопатии

Классификация

- *наследственные вазопатии* (болезнь Рандю—Ослера, ангиоматоз сетчатки — синдром Гиппеля—Линдау; синдром гиперэластичной кожи — синдром Элерса—Данлоса; гемангиомы в сочетании с тромбоцитопенией, анемией — синдром Казабаха—Мерритта; телеангиэктазии кожи с атаксией — синдром Луи-Бар)

- *приобретенные вазопатии* (геморрагический и другие виды аллергических васкулитов; симптоматические васкулиты при коллагенозах, медикаментозных и пищевых аллергиях; инфекционные и токсические вазопатии; гиповитаминозные вазопатии — дефициты витаминов С, Р и др.).

13.6.5. Геморрагический васкулит (ГВ)

ГВ (болезнь Шенлейна—Геноха, анафилактоидная пурпура, капилляротоксикоз) — иммунопатологическое заболевание, характеризующееся системным васкулитом (поражаются мелкие сосуды: капилляры, вены, артериолы с отложением в их стенках иммунных депозитов, состоящих преимущественно из иммуноглобулинов класса IgA) и проявляющееся

симметричными, чаще мелкоточечными кровоизлияниями на коже, обычно в сочетании с болью и отечностью суставов, болями в животе, поражением почек.

Классификация (Г. А. Лыскина и соавт. (2000)):

1. Форма (эволюция) болезни:

- начальный период;
- ремиссия;
- рецидив;

2. Клинические формы:

- простая;
- смешанная.

3. Клинические синдромы:

- кожный;
- суставной;
- абдоминальный;
- почечный.

4. Степень тяжести.

Легкая:

- общее состояние удовлетворительное;
- необильные высыпания;
- возможны артралгии.

Среднетяжелая:

- общее состояние средней тяжести;
- обильные высыпания;
- артралгии, артрит;
- периодические боли в животе;
- микрогематурия;
- небольшая протеинурия (следы белка в моче).

Тяжелая:

- общее состояние тяжелое;
- высыпания обильные сливные с элементами некроза;
- рецидивирующие ангионевротические отеки;
- упорные боли в животе;
- желудочно-кишечное кровотечение;
- макрогематурия;
- нефротический синдром;
- острая почечная недостаточность.

5. Характер течения:

- острое (до 2 мес);
- затяжное (до 6 мес);
- хроническое (рецидивирующее).

13.6.6. Диссеминированное внутрисосудистое свертывание крови (ДВС-синдром)

Диссеминированное внутрисосудистое свертывание (ДВС-синдром) — общепатологический процесс, сутью которого первично является

усиленная внутрисосудистая коагуляция, активация клеток крови и сосудистого эндотелия, приводящая к блокаде микроциркуляции сгустками/тромбами и повышению вязкости крови.

Вызванная этим активация каскадной системы плазменных протеаз: калликреин/кининовой, фибринолитической, системы комплемента («протеолитический взрыв») и повышенное потребление факторов субстратов (про- и антикоагулянтов), тромбоцитов приводят к поражению эндотелия, кардиоваскулярному коллапсу и геморрагическому синдрому.

Таблица 40

Выраженность интенсивности ДВС (Бокарев И. Н., 2003)

Степень	Критерии
1-я степень	Уровень маркеров свертывания крови в пределах нормы
2-я степень	Уровень маркеров свертывания крови повышен. Это состояние преходящее и не влияет на функцию органов и систем организма
3-я степень	Уровень маркеров свертывания крови повышен. Это состояние постоянно но на клиническую картину заболевания не влияет
4-я степень	Повышение внутрисосудистого свертывания крови происходит быстро и существенно влияет на функции органов угрожая жизни больного

Стадии ДВС-синдрома:

I — *гиперкоагуляция* (возможно снижение агрегационной функции тромбоцитов и активация фибринолиза).

II — *переходная* (с нарастающей коагулопатией и тромбоцитопенией, характеризуется разнонаправленными сдвигами в общекоагуляционных тестах).

III — *гипокоагуляция* (вплоть до несвертывания крови) с патологическим фибринолизом.

IV — *восстановительная* (или при неблагоприятном течении фаза исходов и осложнений).

Течение ДВ С-синдрома:

— Острое.

— Подострое.

— Хроническое.

— Рецидивирующее.

По состоянию гемостаза:

— Компенсированный.

— Декомпенсированный.

— Сверхкомпенсированный.

ГЛАВА 14. ЭНДОКРИННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

14.1. Сахарный диабет

По определению Комитета экспертов ВОЗ (1985), сахарный диабет (СД) — заболевание, развивающееся вследствие относительной или абсолютной недостаточности инсулина, приводящей к нарушению утилизации углеводов, жирового и белкового обмена, проявляющееся хронической гипергликемией и поражением сосудов.

Выделяют два основных типа сахарного диабета:

- *инсулинзависимый* (ИЗСД, тип I)
- *инсулиннезависимый* (ИНСД, тип II).

В последнее время предлагают использовать термины «Сахарный диабет I типа» и «Сахарный диабет II типа».

Таблица 41

Этиологическая классификация сахарного диабета:

Тип диабета	Механизм развития	
Сахарный диабет I типа - аутоиммунный - идиопатический	Деструкция β-клеток поджелудочной железы, обычно приводящая к абсолютной инсулиновой недостаточности	
Сахарный диабет II типа	С преимущественной инсулинорезистентностью и относительной инсулиновой недостаточностью или с преимущественным дефектом секреции инсулина с инсулинорезистентностью или без нее	
Другие типы сахарного диабета	Генетические дефекты функции В-клеток	MODY-1, MODY-2, MODY-3, MODY-4, митохондриальные мутации ДНК, другие
	Генетические дефекты в действии инсулина	Резистентность к инсулину типа А, липоатрофический диабет, синдром Рабсона-Менденхолла, лепречуанизм, другие
	Болезни экзокринной части поджелудочной железы	Панкреатит, травма/панкреатэктомия, неоплазии, муковисцидоз, гемохроматоз, фиброкалькулезная панкреатопатия
	Эндокринопатии	Акромегалия, глюкагонома, синдром Иценко-Кушинга, феохромоцитомы, тиреотоксикоз, соматостатинома, альдостерома, другие
	Диабет, индуцированный лекарствами или химическими веществами Вакор, тиазиды	Пентамидин, дилантин, глюкокортикостероиды, никотиновая кислота, α-интерферон, β-адреноблокаторы, тиреоидные гормоны, диазоксид, другие
	Инфекции	Врожденная краснуха, цитомегаловирус, другие
	Необычные формы иммуноопосредованного диабета	«Stiff-man»-синдром (синдром обездвиженности), антитела к рецепторам инсулина, антитела к инсулину, другие
Другие генетические синдромы, сочетающиеся с сахарным диабетом	Синдром Дауна, синдром Клайнфельтера, синдром Тернера, синдром Вольфрама, втаксия Фридрейха, хорея Гентингтона, синдром Лоренса-Муна-Бидля, миотоническая дистрофия, порфирия, синдром Прадера-Вилли, другие	
Гестационный сахарный диабет	Возникает во время беременности	

14.2. Ожирение

Ожирение — увеличение массы тела на 10% и более от максимальной по росту и полу за счет жировой ткани.

Классификация форм ожирения:

1. Первичное
 - конституционально-экзогенная;
 - экзогенная;
 - гипоталамическая;
 - смешанная форма.
2. Вторичное (при эндокринных заболеваниях)
3. Наследственные синдромы с ожирением
 - Синдром Прадера—Вилли
 - Синдроме Барде—Бидля
 - Синдром Альстрема

14.3. Болезни гипоталамо-гипофизарной системы

14.3.1. Гипопитуитаризм (гипофизарный нанизм, гипоталамический нанизм)

Гипопитуитаризм — заболевание, обусловленное недостаточностью соматотропного гормона (СТГ), проявляющееся у детей значительной задержкой роста. Абсолютная или частичная недостаточность СТГ может развиваться не только вследствие патологии гипофиза, но и при нарушении гипоталамической регуляции его секреции, дефектах биосинтеза СТГ, снижении чувствительности периферических тканей к гормону. У части больных обнаруживают изолированный (абсолютный или частичный) дефицит СТГ, но в большинстве случаев имеется недостаточность и других гормонов гипофиза в разных сочетаниях, что приводит к формированию множества клинических вариантов заболевания с различной комбинацией эндокринных и обменных нарушений.

Таблица 42

Этиологическая классификация гипопитуитаризма:

Врожденный гипопитуитаризм
<i>1. Наследственный</i> А. Изолированная недостаточность СТГ 1. Дефекты гена СТГ: Тип IА: аутосомно-рецессивный тип наследования Тип IБ: аутосомно-рецессивный тип наследования Тип II: аутосомно-доминантный тип наследования Тип III: X-сцепленный рецессивный тип наследования 2. Дефект гена рецептора СТГ-РГ 3. Другие формы (дефект гена СТГ-РГ) Б. Множественная недостаточность гормонов аденогипофиза 1. Дефект гена Pit-1 (гипофизарного транскрипторного фактора), аутосомно-рецессивный тип наследования 2. Дефект гена Pgor-1, аутосомно-рецессивный тип наследования 3. Другие формы
<i>2. Врожденные пороки развития ЦНС</i> А. Множественная недостаточность гормонов аденогипофиза 1. Анэнцефалия, голопрозэнцефалия, циклопия, орбитальный гипертелоризм 2. Врожденная аплазия, гипоплазия или эктопия гипофиза 3. Септо-оптическая дисплазия (синдром Де Морзье)

<p>4. В сочетании с дефектами неба</p> <p>5. Синдром единственного центрального резца</p> <p>Б. В сочетании с другими наследственными заболеваниями</p> <p>1. Синдром Ригера</p> <p>2. Панцитопения Фанкони</p> <p>В. Внутриутробные инфекции</p> <p>1. Краснуха</p> <p>2. Цитомегалия и др.</p>
<p><i>Периферическая нечувствительность к СТГ</i></p> <p>1. Дефект гена рецептора СТГ - синдром Ларона, аутосомно-рецессивный тип наследования</p> <p>2. Дефект гена ИФР-1</p> <p>3. Резистентность к ИФР-1 - карликовость пигмеев</p> <p>4. Биологически неактивный СТГ - синдром Коварского</p>
<p>Приобретенный гипопитуитаризм</p> <p>1. Опухоли гипоталамуса, гипофиза или других отделов мозга (краниофарингеома, гамартома, нейрофиброма, герминома, глиома зрительного нерва, аденома гипофиза и др.)</p> <p>2. Травма черепа, прежде всего перинатальная (тяжелая гипоксия, внутричерепные кровоизлияния), хирургическая</p> <p>3. Инфильтративные и инфекционные заболевания мозга (гистиоцитоз X, саркоидоз, гемохроматоз, туберкулез, токсоплазмоз, нейроинфекции, аутоиммунный гипопизит и др.)</p> <p>4. Последствия лучевой терапии, лечения цитостатиками и т. п.</p> <p>5. Приобретенная резистентность к СТГ (антитела к СТГ при введении препаратов СТГ, при аутоиммунных заболеваниях; голодание, прежде всего дефицит белка)</p>
<p>Идиопатический гипопитуитаризм</p>

14.3.2. Несахарный диабет

Несахарный диабет характеризуется полиурией и полидипсией в результате недостаточности антидиуретического гормона гипофиза (АДГ, вазопрессина) или сниженной чувствительности почечных канальцев к нему.

14.4. Болезни щитовидной железы

14.4.1. Гипотиреоз

Гипотиреоз — группа заболеваний, сопровождающихся сниженной продукцией тиреоидных гормонов.

Таблица 43

Этиологическая классификация гипотиреоза:

Форма	Генез	Этиология
Первичный гипотиреоз	Врожденный	<ul style="list-style-type: none"> - Порок развития щитовидной железы: аплазия, гипоплазия, эктопия в результате облучения беременной, приема радиоактивного йода, тиреостатических препаратов, аутоиммунного тиреоидита у беременной, ВУИ. - Агенезия или дисгенезия щитовидной железы наследственная. - Гипотиреоз с зобом вследствие генетических дефектов захвата и обмена йода, в том числе синдром Пендреда. - Гипотиреоз с зобом вследствие приема беременной йодидов, тиреостатиков, препаратов лития, брома и др. - Наследственная резистентность к ПГ.
	Приобретенный	<ul style="list-style-type: none"> - Аутоиммунный тиреоидит. - Ятрогенный (после тиреоидэктомии, облучения области

		шей, приема йодидов, препаратов лития, кобальта, тиреостатиков и др.). - Другие тиреоидиты (микоз, вирусный и др.) - При цистинозе. - При недостаточности йода.
Вторичный гипотиреоз	Врожденный	- Изолированная наследственная недостаточность ТТГ. - Множественная врожденная недостаточность гипофиза.
	Приобретенный	- Недостаточность ТТГ при травме, опухоли, воспалительном поражении гипофиза
Третичный гипотиреоз	Врожденный	- Изолированная наследственная недостаточность тиролиберина. - Множественная врожденная недостаточность гипоталамуса.
	Приобретенный	- Недостаточность тиролиберина при травме, опухоли, воспалительном поражении гипоталамуса
Нечувствительность к тиреоидным гормонам	Врожденный	- Аутосомно-рецессивная форма. - Аутосомно-доминантная форма

14.4.2. Диффузный токсический зоб (болезнь Грейвса)

Диффузный токсический зоб (ДТЗ) — органоспецифическое аутоиммунное заболевание, проявляющееся повышением продукции тиреоидных гормонов щитовидной железой.

14.4.3. Простой зоб (эутиреоидная гиперплазия щитовидной железы, ювенильная струма)

Простой зоб (эутиреоидная гиперплазия щитовидной железы) — заболевание, проявляющееся увеличением щитовидной железы без явных признаков нарушения ее структуры и функции у людей, проживающих в эндемических по зобу районах.

Согласно классификации размеров зоба, предложенной ВОЗ в 1994 г., выделяют следующие степени увеличения щитовидной железы:

0 степень — зоба нет;

I степень — доли щитовидной железы больше дистальной фаланги первого пальца пациента, зоб пальпируют, но он не виден;

II степень — зоб пальпируется и виден.

14.4.4. Эндемический зоб

Эндемический зоб — заболевание, встречающееся в местности с низким содержанием йода в воде, почве, растениях, продуктах и характеризующееся увеличением щитовидной железы. По данным ВОЗ, в мире насчитывают более 200 млн. больных.

Заболевание обычно распространено во многих регионах, удаленных от моря (Альпы, Алтай, Гималаи, Кавказ, Кордильеры, Карпаты, Тянь-Шань, Центральная Африка, Южная Америка, Восточная Европа). В России эндемическими по зобу районами являются центральные области, Забайкалье, Урал, Сибирь, Дальний Восток. Местность считают эндемичной, если частота зоба по данным УЗИ превышает 5%, а медианная концентрация йода в моче у детей препубертатного возраста (6-12 лет) составляет менее 100 мкг/л.

14.4.5. аутоиммунный тиреоидит (хронический лимфоцитарный тиреоидит, тиреоидит Хашимото)

Аутоиммунный тиреоидит (АИТ), как и диффузный токсический зоб, относят к типичным органоспецифическим аутоиммунным заболеваниям. Он сопровождается лимфоидной инфильтрацией щитовидной железы, наличием специфических антител к нормальным антигенам щитовидной железы и нарушением ее функции.

14.5. Болезни околощитовидных желез

14.5.1. Гипопаратиреоз

Гипопаратиреоз — заболевание, обусловленное снижением функции околощитовидных желез (ОЦЖ), приводящим к гипокальциемии.

Классификация:

- Врожденный изолированный гипопаратиреоз;
- Приобретенный гипопаратиреоз.

14.5.2. Псевдогипопаратиреоз

Псевдогипопаратиреоз — группа наследственных синдромов с клинико-лабораторными признаками недостаточности ОЦЖ и повышенным уровнем ПТГ в крови

Таблица 44

Заболевание	Патогенез	Клиника
Псевдогипопаратиреоз Ia типа	Дефект белка Gsa, посредника между рецептором ПТГ и цАМФ	Судорожный синдром с рождения, в промежутках - симптомы скрытой гипокальциемии. После 1 -го года жизни формируется типичный фенотип (наследственная остеодистрофия Олбрайта): низкорослость, брахидактилия, лунообразное лицо, ожирение, крыловидные складки на шее, множественные очаги обызвествления или оссификации в подкожной клетчатке (рис. 134). Может быть резистентность к ТТГ (гипотиреоз), глюкагону (бессимптомная), гонадолиберину (гипогонадизм), АДГ (полиурия)
Псевдогипопаратиреоз Ib типа	Дефект рецептора ПТГ	Клинические проявления гипокальциемии. Типичны низкий рост, круглое лицо, короткая шея
Псевдогипопаратиреоз Ic типа	Дефект белка Gsa и аденилатциклазы	Клинические признаки гипокальциемии. Характерна клиника остеодистрофии Олбрайта в сочетании с резистентностью к другим гормонам
Псевдогипопаратиреоз II типа	Возможно, имеется нарушение метаболизма витамина D	Клинические признаки гипокальциемии. Типичны низкий рост, круглое лицо, брахидактилия, короткая шея
Псевдопсевдогипопаратиреоз	Дефект белка G _{βγ} как при Ia типе	Фенотипические признаки остеодистрофии Олбрайта при отсутствии гипокальциемии и резистентности к другим гормонам

14.6. Заболевания надпочечников

14.6.1. Хроническая недостаточность надпочечников

Хроническая недостаточность коры надпочечников (ХНН) — симптомокомплекс, развивающийся вследствие недостаточной продукции глюкокортикоидов и (или) минералокортикоидов.

Таблица 45

Нозологические формы		Этиология
Первичная недостаточность надпочечников (поражение коры надпочечников)		
1. Врожденная	- Врожденная гипоплазия коры надпочечников	Аутосомно-рецессивный (ген локализован на 21-й хромосоме) или сцепленный с X-хромосомой тип наследования
	- Врожденная гиперплазия коры надпочечников	Наследуемые аутосомно-рецессивно дефекты стероидогенеза
	- Гипоальдостеронизм	Недостаточность 18-гидроксилазы, аутосомно-рецессивный тип наследования
	- Адренолейкодистрофия	Дефект окисления длинноцепочечных жирных кислот. Недостаточность надпочечников сочетается с поражением ЦНС. Наследуется сцепленно с X-хромосомой
	- Семейный изолированный дефицит глюкокортикоидов	Дефект рецепторов к кортикотропину. Аутосомно-рецессивный тип наследования
2. Приобретенная	- Деструктивное поражение надпочечников	Аутоиммунный адреналит изолированный или в сочетании с другими заболеваниями аутоиммунного генеза, инфекции (туберкулез, сифилис, микозы), кровоизлияния, амилоида, метастазы злокачественных опухолей
Вторичная недостаточность надпочечников (поражение гипофиза)		
1. Врожденная	- Изолированная недостаточность кортикотропина	Врожденный дефект синтеза кортикотропина или рецепторов к кортиколиберину
	- Гипопитуитаризм	То же с нарушением других гормонов гипофиза
	- Врожденная аплазия или гипоплазия гипофиза	Порок развития гипофиза ассоциирован с пороками развития черепа и мозга
2. Приобретенная	- Деструктивное поражение гипофиза	Опухоли, кровоизлияния, инфекции, аутоиммунный гипопизит
Третичная недостаточность надпочечников (поражение гипоталамуса)		
Врожденная	- Изолированная недостаточность кортиколиберина	Врожденный дефект синтеза кортиколиберина
	- Множественная недостаточность гипоталамуса	То же в сочетании с нарушением других гормонов гипоталамуса
	- Врожденная аплазия или гипоплазия гипоталамуса	Порок развития гипоталамуса (анэнцефалия, голопроэнцефалия, септооптическая дисплазия)
2. Приобретенная	- Деструктивное поражение гипоталамуса	Опухоли, кровоизлияния, инфекции
Нарушение рецепции стероидных гормонов		
	Псевдогипоальдостеронизм	Дефект рецепторов минералокортикоидов, аутосомно-рецессивный и аутосомно-доминантный типы наследования
Ятрогенная недостаточность коры надпочечников		
1. Необратимая		Двусторонняя адреналэктомия
2. Обратимая		Последствия удаления кортикотропиномы, последствия удаления глужокортикостеромы, прием адреностатиков (хлоридан, аминоклотиимид, кетоконазол), последствия внезапной отмены глюкокортикоидов или других препаратов, тормозящих секрецию АКТГ (медроксипрогестерон, ципротерон)

14.6.2. Острая недостаточность надпочечников (ОНН)

- хроническая (провоцирующими факторами служат интеркуррентные заболевания, травмы, операции, стрессовые ситуации)
- острая (вследствие кровоизлияния в надпочечники при родовой травме, при молниеносно текущих, преимущественно менингококковой и стрептококковой, инфекциях (синдром Уотерхауса—Фридериксена)).

14.6.2. Врожденная гиперплазия коры надпочечников (ВГКН, адреногенитальный синдром)

Группа наследственных заболеваний, обусловленных генетически детерминированным снижением активности одного из ферментов, участвующих в стероидогенезе. В зависимости от уровня ферментного блока клиника и лабораторные данные различны.

- Недостаточность 21–гидроксилазы
 - 1) явная (простая вирильная и сольтеряющая)
 - 2) стертая (поздно проявляющаяся)
- Недостаточность 11 – гидроксилазы
- Недостаточность 20,22 - десмолазы
- Недостаточность 3 - ролдегидрогеназы
- Недостаточность 17 - гидроксилазы
- Недостаточность 18 – гидроксилазы
- Недостаточность 18 - дегидрогеназы
- Недостаточность 17, 20-лиазы и др.

14.7. Заболевания половых желез

14.7.1. Преждевременное половое развитие

Преждевременное половое развитие (ППР) — появление признаков полового созревания у девочек младше 7 и у мальчиков младше 8 лет.

Классификация:

- истинное ППР (изосексуальное ППР, гетеросексуального ложного ППР);
- ложное ППР (преждевременный псевдопубертат).

14.7.2. Гипогонадизм

Гипогонадизм — это заболевание, обусловленное стойким, часто необратимым поражением репродуктивной системы со снижением продукции половых гормонов.

Классификация основных форм гипогонадизма у мальчиков:

I. Гипергонадотропный (первичный) гипогонадизм:

1. Синдром анорхизма;
2. Первичная гипоплазия яичек;
3. Синдром Клайнфельтера и другие сходные синдромы;
4. Синдром Нунан;
5. Первичная недостаточность клеток Лейдига (синдром фертильных евнухов).

II. Гипогонадотропный (вторичный и третичный) гипогонадизм

- A. Изолированный гипогонадотропный гипогонадизм:
- B. с пониженной продукцией ЛГ и ФСГ;
- B. с пониженной продукцией ЛГ (синдром Паскуалини);

Г. с пониженной продукцией ФСГ.

1. Адипозогенитальная дистрофия (синдром Бабинского-Фрелиха);
2. Синдром Каллмена I, II и III;
3. Синдром Прадера – Вилли;
4. Синдром Лоренса – Муна;
5. Синдром Барде-Бидля;
6. Другие формы симптоматического гипогонадизма.

III. Гиперпролактинемический гипогонадизм:

1. Микропролактинома;
2. Макропролактинома.

14.7.3. Задержка полового развития

Задержку полового развития (ЗПР) определяют как функциональное, темповое запаздывание появления признаков полового созревания более чем на 2 года по сравнению со средними сроками.

Классификация основных форм задержки полового развития у мальчиков:

1. Конституциональная
2. Соматогенная
3. Ложная адипозогенитальная дистрофия
4. Синдром неправильного пубертата

14.7.4. Нарушение половой дифференцировки (интерсексуализм)

Нарушение половой дифференцировки или интерсексуализм включает группу врожденных заболеваний репродуктивной системы, при которых имеется несоответствие признаков, определяющих пол человека.

Таблица 46

Классификация основных форм нарушений половой дифференцировки (интерсексуализма) у детей

Интерсексуализм без гермафродитизма
А. Дисгенезия гонад - Синдром Шерешевского-Тернера и варианты - Чистая дисгенезия гонад с кариотипом 46XX - Чистая дисгенезия гонад с кариотипом 46XY (синдром Свайера)
Б. Дисгенезия семенных канальцев - Синдром Клайнфельтера - Мужчины с кариотипом 46XX (синдром де ла Шапеля) - Идиопатические формы
Интерсексуализм с гермафродитизмом
1. Ложный мужской гермафродитизм А. Нарушение формирования или развития яичек (дисгенезия яичек) - Синдром Шерешевского-Тернера с гермафродитными гениталиями - Смешанная дисгенезия гонад - Синдром тестикулярной регрессии Б. Дисгенезия семенных канальцев - Синдром Клайнфельтера с гермафродитными гениталиями

- Синдром де ла Шапеля с гермафродитными гениталиями

В. Нарушение дифференцировки гениталий

- Врожденные нарушения биосинтеза тестостерона
- Синдромы резистентности к андрогенам
- Ятрогенная феминизация
- Синдромы, ассоциированные с гипогонадизмом
- Изолированная гипоспадия и/или крипторхизм

2. Ложный женский гермафродитизм

- Аденогенитальный синдром у девочек
- Вирилизация при материнской гиперандрогении
- Ятрогенная вирилизация

3. Истинный гермафродитизм

Гермафродитизм — двуполость, амбисексуальность — проявляется при рождении аномальным строением наружных гениталий, затрудняющим определение пола, то есть гермафродитизм — это вариант интерсексуализма, при котором имеется неопределенный соматический пол.

Основные формы гермафродитизма:

1. Ложный мужской гермафродитизм

- Смешанная дисгенезия гонад (атипичный или асимметричный гонадный дисгенез). Обусловлена мозаичным кариотипом 45,X/46,XY или наличием в крови и/или других тканях моносомальных по половым хромосомам клонов.

- Синдром тестикулярной регрессии объединяет группу заболеваний, характеризующихся регрессией формирующихся семенников. Степень поражения семенников зависит от времени начала регрессии ткани гонад, что клинически может проявляться тремя состояниями: истинный агонадизм, синдром рудиментарных яичек и врожденная анорхия (синдром анорхизма). Причины неизвестны, кариотип 46,XY.

- Врожденные нарушения биосинтеза тестостерона объединяют под названием синдрома неполной маскулинизации, который включает ряд сходных по клинике состояний, обусловленных генетическими дефектами ферментов андрогенеза (20,22-десмолазы, 3 β -олдегидрогеназы, 17-гидроксилазы, 17,20-лиазы, 17-кето-стероидредуктазы) при нормальном кариотипе. Тип наследования аутосомно-рецессивный.

- Синдромы резистентности к андрогенам включают две основные клинические формы гермафродитизма:

а) Обусловлена нарушением превращения тестостерона в 5- α -дигидротестостерон вследствие дефицита 5- α -редуктазы.*

б) Синдром тестикулярной феминизации обусловлен полной или частичной, генетически обусловленной нечувствительностью к андрогенам вследствие дефекта рецепторов. Кариотип 46,XY, ген картирован на X-хромосоме (Xq11-q12).

2. Ложный женский гермафродитизм

- Аденогенитальный синдром у девочек развивается в результате влияния андрогенов надпочечников на плод женского пола после 12 нед. беременности в период формирования наружных гениталий. Надпочечниковая гиперандрогения плода возникает вследствие наследственных дефектов биосинтеза глюкокортикоидов.

- Ненадпочечниковые формы развиваются вследствие приема андрогенов, больших доз прогестерона во время беременности; андрогенпродуцирующей опухоли у матери; у детей от матерей с некомпенсированным адреногенитальным синдромом.

3. Истинный гермафродитизм:

Причины истинного гермафродитизма неизвестны. Кариотип у 60% больных 46,XX, у 15% 46,XY, у остальных – мозаика.

ГЛАВА 15. НАСЛЕДСТВЕННЫЕ БОЛЕЗНИ (ХРОМОСОМНЫЕ БОЛЕЗНИ, ГЕННЫЕ БОЛЕЗНИ)

ХРОМОСОМНЫЕ БОЛЕЗНИ

1. Синдромы трисомий:

- Хромосомы 21 трисомии синдром (синдром Дауна) (+21);
- Хромосомы 13 трисомии синдром (синдром Патау) (+13);
- Хромосомы 18 трисомии синдром (синдром Эдвардса) (+18);

2. Аномалии половых хромосом:

- Хромосомы XXУ синдром (синдром Клайнфельтера);
- Хромосомы X моносомии синдром (синдром Шерешевского—Тернера);
- Синдром трисомии X (47,XXX);
- Синдром 47,ХУУ;
- Хромосомы фрагильной (ломкой) X синдром.

ГЕННЫЕ БОЛЕЗНИ

1. Нарушения в метаболизме аминокислот:

- Фенилкетонурия (ФКУ, фенилпировиноградная олигофрения):
 - а) Фенилкетонурия I;
 - б) Фенилкетонурия II;
 - в) Фенилкетонурия III;
- Гистидинемия;
- Нарушения обмена триптофана:
 - а) Болезнь Хартнапа;
 - б) Синдром Кнаппа—Комровера;
- Цистатионинурия;
- Гомоцистинурия;
- Цистинурия;
- Аейциноз;
- Алкаптонинурия;
- Цистиноз.

15.1. Наследственные болезни соединительной ткани

Наследственные болезни соединительной ткани (дисплазии соединительной ткани, ДСТ) — группа нозологических форм, которые объединяет вовлечение в патогенез ферментных систем и структурных белков соединительной ткани, прежде всего касающихся синтеза и обмена коллагена.

Классификация:

1. Дифференцированные дисплазии соединительной ткани (ДСТ):

- синдром Марфана;
- Несовершенный остеогенез (болезнь Лобштейна—Вролика);
- синдром Элерса—Данлоса;
- синдром Аль – порта;

2. Недифференцированные дисплазии соединительной ткани (НДСТ).

15.2. Наследственные болезни обмена углеводов

Группа наследственных нарушений обмена углеводов включает в себя различные нозологические формы заболеваний, обусловленных патологией метаболизма моносахаридов (глюкоза, фруктоза), дисахаридов (лактоза, мальтоза, сахароза) и полисахаридов (гликоген, крахмал).

Классификация:

1. Галактоземия;
2. Гликогенозы:
 - I тип — гликогенная гепатонефромегалия (болезнь Гирке);
 - II тип — гликогенная кардиомегалия (недостаточность кислой мальтазы, болезнь Помпе);
 - III тип — лимитдекстриноз (болезнь Форбса—Кори).
3. Фруктоземия.

15.3. Наследственные болезни обмена липидов

Наследственные болезни обмена липидов — обширная группа различных по генезу состояний, патогенетически в той или иной степени связанных с нарушениями жирового обмена, в том числе — плазматические липидозы, для которых характерно накопление липидных субстанций внутри клеток (болезнь Ниманна—Пика и др.); нарушения обмена липопротеинов (а- и б-липопротеидемии и др.).

Классификация:

1. Гликолипидозы:
 - а) цереброзидозы:
 - болезнь Гоше;
 - болезнь Краббе;
 - б) сульфатидозы:
 - метахроматическая лейкодистрофия.
 - в) церамидолигозидозы:
 - церамидлактозидлипоидоз;
 - синдром Фабри.
 - г) ганглиозидозы:
 - Gm₂-ганглиозидозы:
 - 1) болезнь Тея—Сакса;
 - 2) болезнь Ниманна—Пика;
 - 3) болезнь Зандгоффа—Яцкевича—Пильца;
 - 4) болезнь Бернгеймера—Зайтельберга;
 - 5) инфантильный ганглиозидоз IV типа.
 - Gm₂-ганглиозидозы:
 - 1) болезнь Нормана—Ландинга;
 - 2) болезнь Дерри.

15.4. Наследственные пигментные гепатозы

- Синдром Криглера—Найяра;
- Синдром Жильбера—Мейленграхта.

15.5. НАСЛЕДСТВЕННЫЕ БОЛЕЗНИ НАКОПЛЕНИЯ

1. Мукополисахаридозы

- I (II) Гурлера
- II Хантера
- III Санфилиппо
- IV Моркио
- V(I) Шейе
- VI Марото-Лами
- VII Слая

2. Муколипидозы

- Сиалидоз
- Маннидоз и другие группы.

- Муковисцидоз - это самое частое моногенное заболевание, обусловленное мутацией гена CFTR (трансмембранного регуляторного белка), в основе патогенеза которого лежит системное поражение экзокринных желез, жизненно важных органов и систем, имеющее тяжелое течение и прогноз (Российский Консенсус по муковисцидозу, Москва, 1995).

Формы муковисцидоза:

1. Смешанная, с поражением желудочно-кишечного тракта и бронхолегочной системы;
2. Преимущественно легочная;
3. Преимущественно кишечная;
4. Некоторые авторы выделяют также печеночную с явлениями цирроза, портальной гипертензии и асцитом, изолированную электролитную (псевдосиндром Баррета); мекониевую непроходимость, атипичные и стертые формы муковисцидоза.

ГЛАВА 16. ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Классификация перинатальных поражений нервной системы у новорожденных (разработана Российской ассоциацией специалистов перинатальной медицины и утверждена VI Конгрессом педиатров России, 2000)

I. Гипоксические поражения ЦНС:

- A. Церебральная ишемия:
 - 1) Церебральная ишемия I степени (легкая);
 - 2) Церебральная ишемия II степени (средней тяжести);
 - 3) Церебральная ишемия III степени (тяжелая);
- B. Внутричерепные кровоизлияния гипоксического генеза:
 - 1) Внутрижелудочковое кровоизлияние I степени (субэпендимальное);
 - 2) Внутрижелудочковое кровоизлияние I степени (субэпендимальное + интравентрикулярное);
 - 3) Внутрижелудочковое кровоизлияние I степени (субэпендимальное + интравентрикулярное + перивентрикулярное);
 - 4) Первичное субарахноидальное кровоизлияние;
 - 5) Кровоизлияние в вещество головного мозга (паренхиматозное);
- C. Сочетанные ишемические и геморрагические поражения ЦНС (нетравматические).

II. Травматические поражения нервной системы:

- A. Внутричерепная родовая травма:
 - 1) Эпидуральное кровоизлияние;
 - 2) Субдуральное кровоизлияние:
 - Супратенториальное;
 - Субтенториальное (инфратенториальное);
 - 3) Внутрижелудочковое кровоизлияние;
 - 4) Паренхиматозное кровоизлияние (геморрагический инфаркт);
 - 5) Субарахноидальное кровоизлияние;
- B. Родовая травма спинного мозга:
 - 1) Кровоизлияние в спинной мозг (растяжение, разрыв, надрыв) с травмой или без травмы позвоночника;
- C. Родовая травма периферической нервной системы:
 - 1) Травматическое повреждение плечевого сплетения:
 - Проксимальный тип Эрба-Дюшена (C5-C6);
 - Дистальный тип Дежерина-Клюмпке (C7-T1);
 - Тотальный паралич (C5-T1);
 - 2) Повреждение диафрагмального нерва (C3-C5);
 - 3) Травматическое повреждение лицевого нерва;
 - 4) Травматическое поражение других периферических нервов;

III. Дисметаболические и токсико-метаболические нарушения функций ЦНС:

- A. Преходящие нарушения обмена веществ:
 - 1) Ядерная желтуха (биллирубиновая энцефалопатия);
 - 2) Гипогликемия;
 - 3) Гипомагниемия;

- 4) Гипермагнеземия;
 - 5) Гипокальциемия;
 - 6) Гипонатриемия;
 - 7) Гипернатриемия;
- В. Токсико-метаболические нарушения функций ЦНС:
- 1) Состояния, обусловленные приемом во время беременности алкоголя, табакокурение, употребление наркотиков и медикаментов, вызывающих зависимость;
 - 2) Состояния, обусловленные действием на ЦНС токсинов (вирусных, бактериальных);
 - 3) Состояния, обусловленные действием на ЦНС лекарственных препаратов (или их сочетание) введенных плоду или новорожденному;

IV. Поражение ЦНС при инфекционных заболеваниях перинатального периода:

- А. Поражение ЦНС при внутриутробных инфекциях (TORCH-синдром, энцефалит, менингит, менингоэнцефалит):
- 1) Цитомегаловирусная инфекция;
 - 2) Герпетическая инфекция;
 - 3) Токсоплазмоз;
 - 4) Врожденная краснуха;
 - 5) ЕСНО-вирусы и др.;
 - 6) Сифилис;
- В. Поражение ЦНС при неонатальном сепсисе (менингит, менингоэнцефалит, вентикулит, энцефалит):
- 1) Стрептококковая инфекция;
 - 2) Стафилококковая инфекция;
 - 3) Коли-бактериальная инфекция;
 - 4) Клебсиеллезная инфекция;
 - 5) Синегнойная инфекция;
 - 6) Листериоз;
 - 7) Кандидоз.

НЕЙРОЦИРКУЛЯТОРНАЯ ДИСФУНКЦИЯ

Нейроциркуляторная дисфункция (НЦД) — комплекс генерализованных нарушений, в основе которых лежит нейродистрофический процесс, обусловленный генетическими и приобретенными факторами, проявляющийся расстройством оптимального взаимодействия нервной системы и процессов циркуляции в организме и приводящий на определенных этапах индивидуального развития ребенка к изменению функции различных органов и систем с формированием обратимых или необратимых патологических изменений.

Таблица 47

Рабочая классификация НЦД у детей:

Форма	Вегетативный статус	Артериальное давление	Клинические проявления
I. Первичная НЦД; НЦД на фоне генетической предрасположенности;	С преобладанием ваготонии.	С артериальной гипотензией.	Клинические диагнозы нозологических форм
	С преобладанием	С артериальной ги-	

<p>НЦД на фоне резидуально-органического поражения ЦНС:</p> <ul style="list-style-type: none"> - перинатального генеза, - травматического генеза, - инфекционного генеза, - токсического генеза; <p>НЦД на фоне вертебральных нарушений; НЦД на фоне дисплазии соединительной ткани; НЦД на фоне транзиторной диспропорции развития; НЦД на фоне невротического изменения личности; НЦД смешанного генеза.</p> <p>II. Вторичная НЦД (синдром в рамках основного заболевания)</p>	<p>симпатикотонии. Со смешанным типом вегетативной дистонии</p>	<p>пертензией. Без стойких изменений артериального давления</p>	<p>и синдромов, обусловленных НЦД (вторичных по отношению к НЦД)</p>
<p>Варианты течения: эпизодическое, перманентное (без вегетативных кризов и синкопальных состояний), пароксизмальное (с вегетативными кризами вагоинсулярного, симпатико-адреналового, смешанного типов или синкопальными состояниями).</p> <p>Период: обострение, ремиссия</p>			

В настоящее время необходимо выделять две клинические формы НЦД:

- «первичную» (эссенциальную) НЦД, диагноз которой является основным;
- «вторичную» (симптоматическую) НЦД, обусловленную конкретным заболеванием.

ЛИТЕРАТУРА

1. Шабалов Н.П. Детские болезни: Учебник для вузов. 8-е изд. В двух томах. Т. 1. – СПб.: Питер, 2017. – 928 с.ил. – (Серия «Учебник для вузов»)
2. Шабалов Н.П. Детские болезни: Учебник для вузов. 8-е изд. В двух томах. Т. 2. – СПб.: Питер, 2017. – 928 с.ил. – (Серия «Учебник для вузов»)
3. Детские болезни: Учебник / Под. Ред. А.А. Баранова. – 2-е изд.,испр. и доп. М: ГЭОТАР-МЕД, 2012. – 1008с.: ил.
4. Педиатрия: Учебник для студентов высших мед. учеб. Заведений III-IV уровней аккредитации. 2-е изд., испр.; и доп. / В.Г. Майданник; Худож.-оформитель В.А. Садченко. - Харьков: Фолио, 2002. – 1125 с. – ISBN 966-03-1731-X
5. Приворотский В.Ф., Луппова Н.Е. Кислотозависимые заболевания у детей (клиническая картина, диагностика, лечение): Учеб. пособие. 2-е изд., испр. и доп. – СПб.: Изд. дом СПбМАПО, 2005.
6. Миронова Э.В., Долбня Л.В., Заболевания билиарной системы у детей: дискинезии желчевыводящих путей, хронический холецистит, желчекаменная болезнь: МЕТОДИЧЕСКАЯ РАЗРАБОТКА для студентов IV курса педиатрического факультета по проведению практического занятия по разделу «Патология детей старшего возраста». – ФГБОУ ВО СтГМУ, Ставрополь, 2016.