

Государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего профессионального образования
«Сибирский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

ПАТОЛОГИЯ ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Учебное пособие

Томск
Сибирский государственный медицинский университет
2015

УДК 616-053.3(075.8)

ББК 57.33я73

П 206

Авторы:

Огородова Л.М., Федорова О.С., Деева Е.В., Камалтынова Е.М., Деев И.А.,
Киселева А.Л., Федотова М.М.

П 206 **Патология детей раннего возраста:** учебное пособие /
Л. М. Огородова, О. С. Федорова, Е. В. Деева и др. – Томск: Сиб-
ГМУ, 2015. – 117 с.

Учебное пособие подготовлено с целью формирования комплекса знаний о патологических состояниях детей раннего возраста. В пособии представлены аспекты этиологии, патогенеза, диагностики и терапии хронических расстройств питания, рахита, атопического дерматита.

Разработано в соответствии с Федеральным государственным образовательным стандартом высшего профессионального образования и предназначено для студентов, обучающихся по основным профессиональным образовательным программам высшего образования – программам специалитета по специальности Педиатрия.

616-053.3(075.8)

ББК 57.33я73

Рецензент:

И.И. Балашева – д-р мед. наук, профессор кафедры факультетской педиатрии с курсом детских болезней лечебного факультета ГБОУ ВПО «Сибирский государственный медицинский университет» Минздрава России

Утверждено и рекомендовано к печати Центральным методическим советом ГБОУ ВПО СибГМУ Минздрава России (протокол № 6 от 15.09.2015)

© ГБОУ ВПО СибГМУ Минздрава России, 2015

© Огородова Л.М., Федорова О.С., Деева Е.В., Камалтынова Е.М., Деев И.А.,
Киселева А.Л., Федотова М.М., 2015

ОГЛАВЛЕНИЕ

Введение	4
Глава 1. ХРОНИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА ПИТАНИЯ	5
1.1. Этиопатогенез	6
1.2. Клиника	9
1.3. Диагностика	13
1.4. Лечение. Принципы диетотерапии	14
1.5. Синдром мальабсорбции, дифференциальная диагностика (целиакия, лактазная недостаточность, муковисцидоз)	19
1.6. Целиакия	26
1.7. Лактазная недостаточность	28
1.8. Паратрофия	29
Тестовые задания	33
Ситуационные задачи	35
Глава 2. РАХИТ	37
2.1. Метаболизм, биологические эффекты витамина D в орга- низме	38
2.2. Факторы риска	41
2.3. Патогенез	43
2.4. Клиника	45
2.5. Диагностика. Дифференциальный диагноз рахита и рахи- топодобных заболеваний	50
2.6. Лечение D-дефицитного рахита	53
2.7. Профилактика D-дефицитного рахита	56
2.8. Спазмофилия	57
2.9. Гипервитаминоз D	63
Тестовые задания	68
Ситуационные задачи	70
Глава 3. АНОМАЛИИ КОНСТИТУЦИИ. АТОПИЧЕСКИЙ ДЕРМАТИТ	73
3.1. Аномалии конституции.....	73
3.2. Атопический дерматит.....	76
Тестовые задания	107
Ситуационные задания	109
Эталоны ответов к тестовым заданиям.....	112
Эталоны ответов к ситуационным задачам	113
Указатель сокращений	115
Рекомендуемая литература	116

ВВЕДЕНИЕ

Период раннего детского возраста, характеризующийся бурными процессами роста и развития, является определяющим в формировании здоровья ребенка в будущем. На протяжении первых трех лет жизни морфологические показатели интенсивно нарастают, происходит формирование скелета, внутренних органов, совершенствование функций центральной нервной системы. Наряду с этим данный возрастной период является одним из критических в связи с высокими темпами роста и развития.

В последнее десятилетие данные официальной статистической отчетности свидетельствуют о росте заболеваемости детей раннего возраста, ухудшении показателей физического и нервно-психического развития. Согласно официальным отчетам Федеральной службы государственной статистики, ежегодно до 35-40% детей рождаются больными или заболевают в период новорожденности. При этом общая заболеваемость детей первого года жизни составляет 2600–2700 на 1000 детей соответствующего возраста, а к дошкольному возрасту хронические болезни диагностируют у трети детей.

Ведущими причинами данной негативной динамики являются неблагоприятные социально-экономические, экологические факторы, а также ухудшение здоровья родителей. В этой связи от эффективности проводимых в раннем возрастном периоде диагностических и лечебно-профилактических мероприятий во многом зависит здоровье детской популяции в целом.

Цель данного учебного пособия – формирование комплекса знаний о патологических состояниях детей первых трех лет жизни. Задачами изучения данного раздела педиатрии являются приобретение знаний об этиологии и патогенезе патологических состояний раннего детского возраста, освоение общих принципов их диагностики, лечения и предупреждения.

Глава 1

ХРОНИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА ПИТАНИЯ

Хронические расстройства питания – дистрофии (греч. *dys* – расстройство, *trophe* – питание) – патологические состояния, развивающиеся в результате недостаточного или избыточного поступления и/или усвоения питательных веществ. Расстройства питания характеризуются нарушением физического, нервно-психического развития, метаболизма; сопряжены с высокой инфекционной заболеваемостью, младенческой и детской смертностью.

Среди хронических расстройств питания выделяют следующие группы состояний:

1. Состояния, обусловленные недостатком поступления, усвоения пищевых ингредиентов или повышенным их расходом:

- гипотрофия;
- болезни белково-энергетической недостаточности (квашиоркор, алиментарный маразм);
- гиповитаминозы.

2. Состояния, обусловленные избытком поступления пищевых ингредиентов или пониженным их расходом:

- паратрофия;
- ожирение;
- гипервитаминозы.

Гипотрофия (один из видов нарушения нутритивного статуса) – хроническое расстройство питания, характеризующееся дефицитом массы тела по отношению к росту и возрасту. Данная патология наиболее часто встречается у детей раннего возраста в связи с высокими темпами роста и активностью обменных процессов, требующих достаточного поступления в организм питательных веществ. В России распространенность тяжелой гипотрофии составляет 1—2 %.

Классификация гипотрофии позволяет дифференцировать формы в зависимости от времени возникновения болезни и тяжести состояния (табл. 1).

Классификация гипотрофии

Форма	Степень тяжести
Пренатальная (внутриутробная)	I степень (дефицит массы тела 15—20 %)
Постнатальная (приобретенная)	II степень (дефицит массы тела 20—30 %)
	III степень (дефицит массы тела 30 % и более)

Одним из вариантов гипотрофии является гипостатура, при которой отмечается относительно равномерное отставание ребенка в росте и массе тела при удовлетворительном состоянии упитанности и тургора кожи. Данная форма хронического расстройства питания наиболее часто встречается при врожденных пороках сердца, ЦНС, при эндокринной патологии.

1.1. Этиопатогенез

Возникновению гипотрофии у детей раннего возраста способствуют неблагоприятное течение внутриутробного и неонатального периодов, ранний перевод на искусственное и смешанное вскармливание, недостатки ухода и режима, аномалии конституции, ряд заболеваний детей грудного возраста при поздней их диагностике и поздно начатом лечении. В целом все этиологические факторы можно объединить в следующие группы:

- недостаточное поступление нутриентов (дефицитное питание, затруднения при приеме пищи);
- нарушение переваривания и усвоения пищи (синдром мальабсорбции);
- неадекватное обеспечение повышенных потребностей в пищевых веществах (недоношенность, врожденные пороки развития, тяжелые инфекционные заболевания и др.).

Как правило, гипотрофия является полиэтиологическим состоянием, которое может развиваться в результате воздействия многочисленных экзогенных и эндогенных факторов (табл. 2).

Среди алиментарных причин наиболее часто встречаются количественный недокорм (гипогалактия у матери, недостаточное количество смеси при искусственном вскармливании) или качественный недокорм (состав молока, соответствие смеси возрасту ребенка, неправильное введение прикорма или приготовление смеси).

Из инфекционных факторов наибольшее значение имеют повторные инфекции желудочно-кишечного тракта, дыхательных путей, внутриутробные инфекции, сепсис.

Таблица 2

Этиологические факторы, вызывающие гипотрофию у детей

Врожденные (антенатальные)	Приобретенные после рождения (постнатальные)	
	Экзогенные	Эндогенные
Геномные и хромосомные мутации	Алиментарная недостаточность	Пороки развития
Патология внутриутробного периода (гипоксия плода, ВУИ и др.)	Инфекционные болезни	Наследственные аномалии обмена веществ
Конституциональные особенности	Отравления	Синдром мальабсорбции
Голодание матери во время беременности	Недостатки ухода, режима	Эндокринные заболевания
		Поражения ЦНС (врожденные, приобретенные)
		Первичные иммунодефициты

К развитию эндогенных гипотрофий наиболее часто приводят:

- пороки развития – пилоростеноз, мегаколон, пороки сердца, ЦНС;
- наследственные аномалии обмена веществ (ферментопатии) – галактоземия, фруктоземия, лейциноз, гиперглицинемия, болезни Тея-Сакса, Ниманна-Пика, Леша-Найхана и др.;
- эндокринная патология – сольтеряющая форма адреногенитального синдрома, сахарный диабет, тиреотоксикоз;
- синдром мальабсорбции – наследственная недостаточность дисахаридаз кишечной стенки и нарушение всасывания глюкозы, галактозы, белков; экссудативная энтеропатия; целиакия; муковисцидоз.

Механизмы развития хронического расстройства питания зависят от этиологии, однако в основе лежит универсальная хроническая стрессовая реакция, приводящая к постепенно углубляющимся нарушениям обмена веществ с истощением запасов углеводов и жиров, активацией катаболизма белка и снижением его синтеза.

Прежде всего дистрофические изменения в слизистой ЖКТ приводят к атрофии ворсинок и щеточной каемки тонкой кишки, нарушению секреторной функции пищеварительных желез. Дистрофия мышечных слоев кишечной стенки приводит к нарушению кишечной моторики. Отмечаются снижение кислотности желудочного содержимого, выделения пепсина, химозина и липазы, что вызывает нарушение всасывания питательных веществ в желудочно-кишечном тракте и понижение толерантности к пище. Поэтому даже адекватная по возрасту пищевая нагрузка может осложниться острым расстройством пищеварения.

По мере прогрессирования заболевания происходит снижение возбудимости коры головного мозга, развивается дисфункция подкорковых образований, снижение активности гипоталамической области (в том числе центра, контролирующего аппетит), нарушения вегетативной нервной системы.

Перестройка эндокринной регуляции носит катаболическую направленность. Повышение уровня катехоламинов, глюкагона и кортизола приводит к усилению липолиза и деструкции белка скелетной мускулатуры, а также к активации печеночного глюконеогенеза. Содержание белка в организме ребенка с гипотрофией может снижаться на 20—30 %. Дебют болезни сопровождается расходом запаса жира и гликогена в подкожно-жировой клетчатке, мышцах, внутренних органах для поддержания роста организма. По мере истощения этих запасов начинается распад паренхиматозных органов. При резком истощении нарушается соотношение массы тела к его поверхности, извращается соотношение процессов анаболизма и катаболизма, возникает расстройство регуляции химической теплопродукции. При распаде клеток происходит потеря щелочных валентностей, что приводит к формированию ацидоза. В дальнейшем наблюдается снижение ферментативной активности крови, нарушение антитоксической, дезаминирующей, гликоген- и протромбинообразовательной функций печени.

Повышение уровня антидиуретического гормона вызывает изменение электролитного баланса. Так, возникает повышение гидратации в большей степени за счет внутриклеточной жидкости и снижения объема циркулирующей крови; гипопроteinемия усугубляет отечный синдром. Со стороны сердечно-сосудистой системы наблюдается тенденция к централизации кровообращения на фоне гиповолемии. Также наблюдаются глубокие функциональные нарушения

ЦНС, корковых реакций, что приводит к задержке нервно-психического и психомоторного развития.

При гипотрофии возникает дефицит многих эссенциальных микроэлементов, водо- и жирорастворимых витаминов, участвующих в ряде иммунных реакций, необходимых для оптимального роста и развития головного мозга, что приводит к развитию других дефицитных состояний (гиповитаминозы, анемии). В этой связи длительность и тяжесть течения гипотрофии коррелируют с отставанием в нервно-психическом развитии, задержкой речи, а также частыми инфекционными заболеваниями по причине развития вторичного транзиторного иммунодефицита, что в свою очередь усугубляет расстройство питания.

1.2. Клиника

Для оценки клинических симптомов гипотрофии и степени ее тяжести необходимо иметь представление о нормотрофии. Нормотрофия (эутрофия) – это состояние, при котором масса тела ребенка, длина и темпы их нарастания соответствуют установленным средним нормам или отличаются от них не более чем на 10 %; кожа чистая розовая бархатистая, слизистые оболочки нормальной окраски, подкожно-жировая складка хорошо выражена на животе и на внутренней поверхности бедер, сохранены мышечный тонус, эластичность кожи, тургор тканей, правильно развит скелет, аппетит сохранен, физиологические отправления в норме, отсутствуют патологические изменения со стороны внутренних органов. Также нормотрофия сопровождается хорошей сопротивляемостью организма к инфекции, нервно-психическое развитие ребенка соответствует возрасту, наблюдается положительный эмоциональный настрой.

Клинически различают три степени гипотрофии. Критериями оценки тяжести болезни являются степень дефицита массы тела, развитие подкожной клетчатки, пищевая толерантность, иммунологическая резистентность (табл. 3)



Рис. 3. Внешний вид больной, страдающей гипотрофией II степени

Так, при гипотрофии I степени подкожно-жировая клетчатка истончена на животе; при гипотрофии II степени подкожный жировой слой исчезает на животе, груди, резко истончен на конечностях (рис. 3); при гипотрофии III степени отмечают полное отсутствие подкожно-жирового слоя. Вследствие отсутствия жировых комочков Биша лицо ребенка приобретает треугольную форму, становится морщинистым («лицо Вольтера»).

Клинические признаки гипотрофии в зависимости от тяжести

Клинические признаки	Степень гипотрофии		
	I степень	II степень	III степень
Отставание массы тела от нормы	10—20 %	20—30 %	более 30 %
Цвет кожи	Бледный	Бледный	Бледно-серый
Влажность кожи	Умеренно снижена	Снижена	Кожа сухая
Эластичность кожи	Нормальная	Снижена	Резко снижена
Подкожно-жировой слой	Истончен на животе	Отсутствует на туловище и конечностях	Отсутствует
Тургор тканей	Умеренно снижен	Снижен	Резко снижен
Аппетит	Снижен	Снижен	Анорексия
Характер стула	Не изменен	Неустойчивый	«Голодный»
Пищевая толерантность	Не изменена	Снижена	Резко снижена
Температура тела	В норме	В норме	Гипотермия
Внутренние органы	Без отклонений	Без выраженных отклонений	Состояние нарушено
Психомоторное развитие	Соответствует возрасту	Отстает	Исчезают приобретенные навыки
Иммунологическая резистентность	Нормальная	Транзиторный вторичный иммунодефицит	

Алиментарный маразм – заболевание, развивающееся в результате белкового и энергетического голодания организма. Вследствие активной утилизации белков скелетной мускулатуры для поддержания адекватной концентрации висцеральных белков заболевание клинически проявляется резким истощением. Основные клинические симптомы:

- дефицит массы тела более 40 %;
- атрофия мышц;
- атрофия подкожно-жирового слоя.

Выраженность указанных симптомов зависит от тяжести белково-энергетической недостаточности.

Квашиоркор – один из клинических вариантов хронического расстройства питания у детей раннего возраста, обусловленный дефицитом белковой пищи в диете. Наиболее часто регистрируется в

тропических странах. Заболеваемость квашиоркором обусловлена следующими причинами:

- низкий социально-экономический уровень семьи (недостаток мяса, рыбы, молока и других богатых белком продуктов);
- религиозные убеждения (вегетарианство);
- отсутствие знаний об основах рационального питания.

Квашиоркор встречается преимущественно у детей первых четырех лет жизни, после отлучения их от материнской груди и находящихся на углеводистом вскармливании. Основные клинические признаки заболевания составляют тетраду Джелифара:

- отеки;
- отставание в физическом развитии;
- атрофия мышц с сохранением подкожно-жирового слоя;
- отставание в нервно-психическом развитии.

Заболевание развивается постепенно. Ребенок теряет аппетит, становится малоподвижным, апатичным, агрессивным, уединяется, подолгу остается в застывшей позе и постепенно отказывается ходить.

Ранним признаком является отечный синдром, развивающийся в результате гипоальбуминемии, водно-электролитных нарушений, повышения активности антидиуретического гормона, а также повышения проницаемости стенок сосудов. Отеки вначале появляются на тыльной поверхности стоп, затем распространяются на голени, бедра, ягодицы, иногда они появляются на веках и нижней половине лица. При тяжелой форме квашиоркора отеки могут распространяться на тыльную поверхность кисти, предплечья, иногда – на область груди. Нарушение продукции меланотропного гормона приводит к поэтапной гипопигментации кожи.

Продолжительная алиментарная белковая недостаточность вызывает у больных значительные нарушения функции всех органов и систем:

- поражение поджелудочной железы с уменьшением выделения ферментов – сначала липазы, затем трипсина и амилазы, что приводит к нарушению усвоения жиров, белков, углеводов;
- жировая инфильтрация печени как следствие белковой недостаточности и дефицита липотропных факторов;
- полигиповитаминоз (В₁, В₂, В₁₂, РР, С);
- дефицит микроэлементов (анемия);

- нарушение иммунологической резистентности;
- гипотиреоз;
- нарушение функции надпочечников, гипофиза.

Отставание в росте и снижение массы тела у больных становятся особенно заметными в раннем периоде лечения, когда начинают уменьшаться отеки, поскольку их наличие обычно маскирует указанные симптомы.

1.3. Диагностика

Диагностика гипотрофии базируется на анализе данных анамнеза, клинического осмотра с учетом специфических симптомов полинутриентной недостаточности, оценки физического и психомоторного развития ребенка, параклинической диагностики. Ключевым этапом в постановке диагноза и тяжести болезни является проведение антропометрии и установление степени дефицита массы тела. Также необходимо проводить измерение роста, окружностей головы и груди, развитие подкожного жирового слоя. При оценке физического развития ребенка целесообразно пользоваться центильными таблицами. Большое значение имеют сроки и порядок прорезывания зубов, размеры родничков. Для определения происхождения гипотрофии (алиментарная или инфекционная, на фоне пороков развития и пр.) используют данные анамнеза и клиническую картину имеющегося заболевания.

Параклиническая диагностика – патогномоничных признаков нет. Характерны гипогликемия, гипопротеинемия, гипокальциемия, гипокалиемия, полидефицитная анемия (железо-, белково-, витаминдефицитная). Показатели иммунограммы свидетельствуют о вторичном иммунодефиците с угнетением клеточного иммунитета и нарушением фагоцитарной активности нейтрофилов. Изменения копрограммы зависят от типа нарушения пищеварения.

При проведении дифференциального диагноза гипотрофии прежде всего следует исключать потенциально возможные болезни, которые могут сопровождаться развитием хронических расстройств питания (наследственные и врожденные энзимопатии, хронические заболевания ЖКТ, инфекционные болезни, органические болезни ЦНС). Кроме того, у больного гипотрофией необходимо исключить все виды нанизма: гипофизарного, тиреоидного, церебрального, сердечного, а также хондродистрофию и врожденную ломкость костей, по-

сколькo при данных заболеваниях у детей наблюдается отставание в росте.

1.4. Лечение. Принципы диетотерапии

Лечение больных гипотрофией должно быть комплексным, включающим лечение основного заболевания, адекватную диетотерапию, организацию рационального ухода, фармакотерапию и реабилитацию ребенка. В соответствии с рекомендациями ВОЗ основные этапы лечения гипотрофии предполагают ряд мероприятий:

- профилактика и лечение гипотермии;
- профилактика и лечение дегидратации;
- коррекция электролитных нарушений;
- профилактика и лечение гипогликемии;
- профилактика и лечение гипопроотеинемии;
- профилактика и лечение инфекции;
- коррекция дефицита витаминов, микроэлементов;
- постепенная диетотерапия;
- обеспечение прибавки массы тела и роста;
- сенсорная стимуляция и эмоциональная поддержка;
- реабилитация.

Больным гипотрофией II-III степени показано стационарное лечение, при гипотрофии I степени без сопутствующих заболеваний возможно амбулаторное лечение. Организация ухода должна включать соблюдение температурного режима (24—25°C), проветривание помещения, использование теплых ванн (38°C).

Основой правильного лечения гипотрофии является **диетотерапия**. Необходимо помнить, что как недостаточное количество пищевых ингредиентов, так и их избыток неблагоприятно отражаются на состоянии ребенка, больного гипотрофией. Диетотерапия должна проводиться с учетом возраста, тяжести состояния ребенка и степени нарушения пищевой толерантности.

Эксперты Национальной программы оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации рекомендуют использовать следующие **принципы диетотерапии**:

- обеспечение возрастных потребностей ребенка в энергии, макро- и микронутриентах путем постепенного увеличения пищевой нагрузки с учетом толерантности ребенка к пище, а при ги-

потрофии II–III степени в дальнейшем высококалорийная/высокобелковая диета;

- систематический учет фактического питания с расчетом состава суточного рациона по основным пищевым нутриентам и энергии;
- при гипотрофии II-III степени – увеличение частоты кормлений с преимущественным использованием женского молока или адаптированных молочных смесей, в наиболее тяжелых случаях применение постоянного зондового питания в сочетании с частичным парентеральным питанием;
- избегать необоснованного вытеснения женского молока или детских молочных смесей продуктами прикорма;
- последовательное и постепенное введение продуктов прикорма с учетом нутритивного статуса ребенка (в качестве первого прикорма целесообразно введение каш);
- использование продуктов прикорма промышленного производства.

Выделяют 3 периода диетотерапии при гипотрофии:

- этап адаптационного питания (выяснения толерантности);
- этап репарационного (промежуточного) питания;
- этап оптимального (усиленного) питания.

Организация диетотерапии должна быть основана на индивидуальном подходе. Рекомендуется соблюдать основные принципы диетотерапии (табл. 4).

В период выяснения толерантности осуществляют адаптацию ребенка к необходимому объему пищи и проводят коррекцию водно-электролитного и белкового обменов, в репарационный период нормализуют белковый, жировой и углеводный виды обмена, а в период усиленного питания повышают энергетическую нагрузку.

Период выяснения толерантности к пище – один из самых ответственных, так как преждевременная большая пищевая нагрузка вызывает у ребенка с гипотрофией срыв и приводит к острому расстройству пищеварения.

Принципы диетотерапии при гипотрофии

Период	Длительность	Вид пищевой нагрузки	Суточный объем	Количество кормлений
Гипотрофия I степени				
Репарационный	7—10 дней и более	Грудное молоко или адаптированные смеси, обогащенные про- и пребиотиками, прикормы	Калорийность, белки, жиры, углеводы рассчитываются на должную массу тела	По возрасту (5—6—7 раз)
Гипотрофия II степени				
Адаптационный	2—5 дней	Грудное молоко или адаптированные смеси, обогащенные про- и пребиотиками	Калорийность, белки, жиры, углеводы рассчитываются на фактическую массу тела	Увеличивается на 1—2
Репарационный	1—4 недели	Грудное молоко или адаптированные смеси, прикормы	Калорийность, белки, жиры, углеводы рассчитываются на должную массу тела	В начале увеличивается на 1—2, затем по возрасту (5—6—7 раз)
Усиленного питания	6—8 недель	Высококалорийное питание, прикормы	Калорийность, белки, жиры, углеводы рассчитываются на должную массу тела	По возрасту (5—6—7 раз)
Гипотрофия III степени				
Адаптационный	10—14 дней	Парентеральное питание, энтеральное зондовое питание, адаптированные смеси	Калорийность, белки, жиры, углеводы рассчитываются на фактическую массу тела	1—2-й день (10 раз) С 3—5-го дня (7 раз) С 6—7-го дня (5—6 раз)
Репарационный	2—4 недели	Высококалорийное питание, прикормы	Калорийность, белки, жиры, углеводы рассчитываются на должную массу тела	По возрасту (5—6—7 раз)
Усиленного питания	6—8 недель			

В качестве основного продукта питания в данном периоде диетотерапии следует использовать грудное молоко или адаптированные смеси, обогащенные про- и пребиотиками («Детолакт-бифидус»,

«НАН кисломолочный», «Нутрилон комфорт 1», «Нутрилон комфорт 2»).

Клинические критерии адекватности пищевой нагрузки:

- нормальный аппетит;
- купирование диспептического синдрома (срыгивания, рвота, диарея);
- нормальная кривая нарастания массы тела;
- нормальные показатели копрограммы;
- нормальная сахарная кривая.

В репарационном периоде сначала обеспечивают увеличение содержания углеводов и белков в рационе ребенка, затем – жиров. Используют высококалорийное питание – смеси для недоношенных и детей с низкой массой тела («Детолакт-Пре», «Пре-НАН», «Нутрилон-Неонатал», «Нутрилон Пепти Юниор»). Данные смеси отличаются преимущественным содержанием сывороточных белков и высокой энергетической ценностью. В качестве первого прикорма рекомендуется использовать безмолочные каши промышленного производства, для разведения которых применяют грудное молоко или смесь. После полного введения первого прикорма следует вводить мясное пюре, творог, желток куриного яйца. Наряду с увеличением пищевой нагрузки необходимо назначать ферменты, поливитамины и другие препараты, нормализующие обменные процессы.

При гипотрофии III степени резко нарушаются все виды обмена, состояние ребенка, как правило, бывает очень тяжелым, что требует проведения интенсивной терапии, использования энтерального и парентерального питания.

Парентеральное питание в связи с потенциальным риском осложнений проводится строго по показаниям. Используются растворы глюкозы, препараты на основе аминокислот, жировые эмульсии. Также проводится коррекция водно-электролитных нарушений.

Длительное энтеральное питание обеспечивается непрерывным медленным поступлением нутриентов в гастроинтестинальный тракт с помощью зонда; предпочтительно использование специализированных смесей. Длительность данного вида питания может колебаться от нескольких дней до нескольких недель в зависимости от степени нарушения пищевой толерантности (анорексия, рвота, неустойчивый стул).

Адекватность диетотерапии оценивается по прибавкам массы тела ребенка (оптимальная прибавка – более 10 г/кг/сут, средняя прибавка – 5—10 г/кг/сут, низкая прибавка – менее 5 г/кг/сут).

Фармакотерапия при гипотрофии

Заместительная ферментотерапия является неотъемлемой частью диетотерапии. Так, ферменты поджелудочной железы следует назначать, начиная с репаративного этапа диетотерапии. Рекомендуется использовать микрокапсулированные лекарственные препараты. Ферментные препараты назначают длительно из расчета суточной дозы 1000 ЕД/кг липазы во время еды в основные приемы пищи. Используют препараты абомин, креон, панцитрат, панкреатин и другие.

Больным гипотрофией II–III степени показана коррекция водно-электролитных нарушений. Регидратация (оральная, инфузионная терапия) должна сопровождаться учетом выпитой и выделенной жидкости (физиологические потери, рвота, стул), контролем частоты сердечных сокращений и дыхания.

Биопрепараты назначают при дисбиозе кишечника, использовании антибактериальной терапии.

При лечении гипотрофии витаминотерапия используется с заместительной и стимулирующей целью. В первые дни лечения заболевания витамины вводятся парентерально, в дальнейшем даются внутрь: аскорбиновая кислота – 50—100 мг/сут, витамин В₁ – 25—50 мг/сут, витамин В₆ – 50—100 мг/сут, витамин Е – 5 мг/кг/сут, ретинол – 1000—5000 ЕД/сут.

Терапию сопряженных заболеваний (рахит, железодефицитная анемия) следует начинать после старта периода репарации.

Стимулирующую терапию назначают не ранее второго периода диетической коррекции, поскольку на фоне дефицита нутриентов ее применение может повлечь тяжелые нарушения обмена веществ (прежде всего белкового), а также снижение выработки ферментов пристеночного пищеварения. Используют препараты с анаболическим эффектом: инозин – 10 мг/кг/сут, оротат калия – 10 мг/кг/сут, левокарнитин – 20 %. При гипотрофии III степени возможно назначение анаболических гормонов: неробола (ежедневно внутрь по 0,1—0,3 мг/кг), ретаболила (1 мг/кг один раз в 2—3 недели).

Лечение основного заболевания при вторичной гипотрофии:

- лечение инфекционной патологии (антибиотикотерапия);

- хирургическое лечение пороков развития (пилоростеноз, врожденные пороки сердца);
- специфическая диета с исключением продуктов, непереносимых больным: молоко при галактоземии, глиадин при целиакии, фрукты, соки и сахар при непереносимости фруктозы;
- использование протеолитических ферментов (муковисцидоз);
- при неврологических нарушениях, сопровождающихся тяжелой дисфагией (пороки развития центральной нервной системы) – использование зондового энтерального питания, наложение чрескожной гастростомы, парентеральное питание.

Профилактика

Профилактика заключается в борьбе за естественное вскармливание, раннем выявлении и рациональном лечении гипогалактии матери, своевременном введении прикормов по возрасту ребенка, достаточном употреблении витаминов, правильной организации ухода и режима, профилактике рахита, анемии, инфекционных заболеваний. Важным моментом в предотвращении гипотрофии является проведение мероприятий, направленных на антенатальную охрану здоровья плода.

Прогноз

Прогноз зависит, прежде всего, от этиологии гипотрофии и возможности ее устранения. Немаловажное значение в определении прогноза имеет наличие сопутствующих и осложняющих заболеваний, возраста больного, степени гипотрофии. Прогноз всегда очень серьезен при гипотрофии III степени. Алиментарные и инфекционные гипотрофии характеризуются благоприятным прогнозом. Наиболее тяжелый прогноз – при хромосомной патологии (синдром Патау, синдром Эдвардса).

1.5. Синдром мальабсорбции, дифференциальная диагностика (целиакия, лактазная недостаточность, муковисцидоз)

Синдром мальабсорбции (синдром нарушенного всасывания) – патологическое состояние, возникающее вследствие врожденного или приобретенного дефекта полостного, пристеночного или мембранного пищеварения, кишечного транспорта одного или нескольких питательных веществ, приводящее к нарушению обменных процессов.

Данный симптомокомплекс проявляется в виде синдрома недостаточности пищеварения – т. е. симптомов нарушения переваривания пищи вследствие дефицита пищеварительных ферментов, клинически характеризуется хронической диареей, нутритивными расстройствами, тяжелыми метаболическими сдвигами.

В основе возникновения данного синдрома – генетически детерминированный или приобретенный дефицит синтеза пищеварительных ферментов тонкой кишки:

- отсутствие выработки одного или нескольких ферментов;
- снижение активности ферментов;
- изменение биохимических реакций, влияющих на активность ферментов.

Формы синдрома недостаточности пищеварения:

- нарушение полостного пищеварения;
- нарушение пристеночного пищеварения;
- нарушение внутриклеточного пищеварения;
- смешанные формы.

Недостаточность полостного пищеварения (диспепсия) может быть связана со следующими причинами:

- некомпенсированное снижение желудочной, кишечной, панкреатической секреции, нарушение желчеотделения;
- двигательная дисфункция гастроинтестинального тракта: спазм, застой, стеноз, сдавление, ускоренная перистальтика;
- перенесенные кишечные инфекции;
- дисбактериоз кишечника;
- алиментарные нарушения, особенно в сочетании с психическим или физическим перенапряжением, перегреванием или переохлаждением или другими факторами, вызывающими торможение секреторной функции пищеварительных желез.

Патогенез данных состояний связан с недостаточно полным расщеплением нутриентов пищеварительными ферментами в кишечнике.

Причинами **недостаточности пристеночного (мембранного) пищеварения** являются:

- хронические заболевания тонкой кишки: воспаление, дистрофия, склерозирование слизистой, снижение количества и изменение структуры кишечных ворсинок;

- нарушение переноса пищевых веществ из полости кишки на поверхность энтероцитов: изменение ферментного слоя кишечной поверхности, расстройство кишечной перистальтики.

Недостаточность внутриклеточного пищеварения обусловлена недостаточной выработкой пищеварительных ферментов.

Врожденные ферментопатии:

- недостаточность дисахаридаз (лактазы, сахаразы, изомальтазы и др.);
- недостаточность пептидаз (глутеновая энтеропатия или целиакия – непереносимость белка злаков: пшеницы, ячменя, ржи, овса);
- недостаточность энтерокиназы (ферменты-переносчики моносахаридов и аминокислот, например триптофана).

Приобретенные ферментопатии:

- болезни кишечника (хронический энтерит, экссудативная энтеропатия, болезнь Крона, болезнь Уиппла, дивертикулит);
- резекции тонкой кишки;
- опухоли тонкой кишки;
- заболевания гепатобилиарной системы и поджелудочной железы (гепатит, цирроз печени, панкреатит);
- эндокринные заболевания (гипертиреоз, сахарный диабет);
- системные заболевания (амилоидоз, ДБСТ, сердечная недостаточность и др.);
- прием лекарственных препаратов (антибиотики, цитостатики);
- лучевая болезнь;
- алиментарная ферментопатия – нарушения выработки и активности ферментов обусловлены характером питания: дефицит или избыток белка, витаминов, микроэлементов; дисбаланс аминокислот, жирных кислот, минеральных солей; загрязнение продуктов тяжелыми металлами, пестицидами, микотоксинами.

Развитие синдрома недостаточности внутриклеточного пищеварения обусловлено усилением брожения по причине поступления нерасщепленных дисахаридов в толстый кишечник и активации микрофлоры, а также токсическим воздействием фракций некоторых белков (глиадина).

Этиология и патогенез

По происхождению синдром мальабсорбции может быть первичный (наследственно обусловленный) или вторичный (приобретен-

ный). Выделяют следующие **этиологические факторы** синдрома мальабсорбции:

- морфологические изменения слизистой оболочки тонкого кишечника;
- изменение ферментативных систем, нарушение переваривания пищи;
- нарушение специфических транспортных механизмов;
- дисбактериоз кишечника;
- нарушение моторики кишечника.

Патогенез синдрома мальабсорбции:

- нарушение структуры слизистой оболочки тонкой кишки;
- нарушение всасывания моно- и дисахаридов;
- уменьшение переваривания и всасывания белка;
- замедление пассажа содержимого по кишке;
- заселение бактериями верхних отделов тонкого кишечника;
- нарушение пассивной проницаемости – проникновение крупных макромолекул в субэпителиальные ткани, функциональное повреждение межклеточных связей;
- дефицит аминокислот и белковое голодание организма;
- дефицит моно- и дисахаридов;
- расстройство расщепления и всасывания липидов;
- дефицит витаминов, микроэлементов.

Следует учитывать локализацию патологического процесса в пищеварительном тракте. Так, при поражении проксимальных отделов тонкой кишки наблюдается преимущественный дефицит витаминов группы В, фолиевой кислоты, железа, кальция, моносахаридов; при поражении средних отделов отмечается нарушение всасывания аминокислот, жирных кислот; при поражении дистальных отделов – витамина В₁₂.

Клиника

Клиническая картина синдрома мальабсорбции зависит от этиологии и включает следующие симптомы:

- диарея;
- метеоризм;
- полифекалия;
- стеаторея;
- креаторея;
- амилорея (внеклеточный крахмал);

- расстройство всех видов обмена веществ;
- гипотрофия (вплоть до кахексии);
- задержка физического развития;
- задержка нервно-психического развития;
- полигиповитаминоз: тиамин – парестезии в руках и ногах, бессонница; никотиновая кислота – глоссит, пеллагра; рибофлавин – ангулярный стоматит, хейлит; витамин С – кровоточивость десен, петехии, экхимозы на коже; витамин А – расстройство сумеречного зрения;
- полидефицитная анемия (дефицит витамина В₁₂, фолиевой кислоты, железа);
- остеопороз, остеомалация, переломы костей, судороги мышц, вызванные дефицитом кальция;
- тахикардия, артериальная гипотония, жажда, сухость слизистых оболочек, вызванные дефицитом натрия;
- нарушение сердечного ритма, снижение сухожильных рефлексов, боли и слабость в мышцах, вызванные дефицитом калия;
- трофические изменения кожи и ее придатков (волосы, ногти);
- гипопропротеинемические отеки;
- атрофия мышц;
- гипофункция желез эндокринной системы.

Следует учитывать связь манифестации синдрома мальабсорбции с введением каких-либо продуктов питания в рацион ребенка (табл. 5).

Таблица 5

Дифференциальный диагноз синдрома мальабсорбции

Пищевой триггер	Заболевание
Манная каша, овсяная каша, хлебобулочные изделия, другие продукты из пшеницы, ржи, ячменя, овса	Целиакия
Молочные продукты, молочные смеси	Лактазная недостаточность Пищевая аллергия
Сахаросодержащие продукты	Сахарозно-изомальтазная недостаточность
Овощи, фрукты, орехи, рыба и др.	Пищевая аллергия

Диагностический алгоритм

- Клинико-anamнестические данные: возраст манифестации болезни, характеристика стула;
- оценка эффективности элиминационной диеты (безглютеновой, безмолочной и т. д.);
- общий анализ крови (анемия);
- биохимический анализ крови (глюкоза, общий белок и фракции, общие липиды, холестерин, калий, натрий, железо, фосфор, кальций);
- копрологическое исследование (стеато-, креато-, амилорея, непереваренные пищевые вещества, появление эритроцитов, полинуклеарных лейкоцитов);
- определение pH кала (снижение до 5,0 и ниже наблюдается при дисахаридазной недостаточности);
- исследование кала на наличие паразитов и яиц гельминтов;
- пробы с нагрузкой моно- и дисахаридами (глюкоза, Д-ксилоза, сахароза, лактоза) и последующей хроматографической идентификацией их в крови, кале, моче;
- положительный тест на сахар в кале и моче на фоне употребления молока;
- исследование кала на трипсин, липазу;
- определение хлоридов пота методом пилокарпинового электрофореза (диагностика муковисцидоза);
- оценка титра антител к глютену в сыворотке крови;
- хроматографическая идентификация белков сыворотки крови, суточная экскреция белка с калом и мочой (выявление экссудативной гипопротеиновой энтеропатии);
- эндоскопическое исследование слизистой оболочки тонкой кишки;
- гистологическое исследование биоптата слизистой оболочки тощей кишки или дистального отдела двенадцатиперстной кишки;
- рентгенологическое исследование тонкой кишки с барием: пассаж бария, рельеф слизистой оболочки, уровень жидкости и газа;
- исследования с нагрузкой железом, каротином или веществами, мечеными радиоактивными изотопами;

- молекулярно-генетические исследования (выявление генных мутаций при наследственных болезнях обмена веществ).

Лечение

- Диета с ограничением (исключением) непереносимых, трудноперевариваемых и раздражающих кишечник продуктов;
- использование в питании частично гидролизovaných продуктов – белковые гидролизаты, предварительная тепловая обработка продуктов, выделение крахмала из злаков, вегетарианское диета;
- средства, стимулирующие процессы мембранного пищеварения – анаболические стероиды (ретаболил, неробол), ингибиторы фосфодиэстеразы (эуфиллин), индукторы лизосомальных ферментов (фенобарбитал);
- коррекция метаболических расстройств – парентеральное введение гидролизатов белка, жировых эмульсий, растворов глюкозы, электролитов, железа, витаминов;
- ферментные препараты – креон, панкреатин, панзинорм (заместительная терапия);
- антидиарейные средства – вяжущие препараты, энтеросорбенты (смекта, полифепан, билигнин);
- средства, нормализующие кишечную микрофлору – хилак-форте, биопрепараты;
- симптоматические средства – спазмолитические, ветрогонные, сердечно-сосудистые и пр.

Профилактика

1. Исключительно грудное вскармливание в первые 4—6 месяцев жизни ребенка;
2. своевременное и грамотное введение прикормов:
 - введение нового блюда следует начинать с небольшой порции, постепенно увеличивая до необходимого объёма, внимательно наблюдая за переносимостью;
 - вводимый продукт следует давать в первой половине дня, чтобы отметить возможную реакцию на его введение;
 - овощной прикорм начинают с одного вида овощей, затем постепенно вводят другие продукты данной группы, образуя многокомпонентное пюре (аналогично вводят фруктовые пюре и каши);

- новые продукты не вводят, если ребенок болен и в период проведения профилактических прививок;
- злаковый прикорм следует начинать с безглютеновых круп (рисовой, гречневой, кукурузной), до 7 месяцев не используют продукты, содержащие глютен;
- исключение продуктов, содержащих пищевые красители, ароматизаторы, алкалоиды, сульфаты.

Прогноз

Прогноз зависит от сроков установления диагноза и своевременного назначения терапии.

1.6. Целиакия

Целиакия (глютеновая энтеропатия) – аутоиммунное заболевание, характеризующееся поражением слизистой оболочки тонкой кишки у генетически предрасположенных индивидуумов под влиянием белков зерна злаковых культур (глутена пшеницы, ржи, ячменя, овса). Этиология и патогенез болезни окончательно не выяснены. Присутствие глиадина стимулирует выработку аутоантител, в результате чего развивается прогрессирующая атрофия слизистой оболочки тонкой кишки и синдром мальабсорбции, который приводит к гипотрофии и метаболическим нарушениям в организме. Целиакия манифестирует спустя 4—8 недель после введения в питание глютенсодержащих продуктов (пшеничная, манная, овсяная каши, печенье, сухари, сушки, макарон), наиболее часто в возрасте от 6 месяцев до 2 лет. В ряде случаев такими продуктами могут быть некоторые смеси для искусственного вскармливания, которые начинают использоваться в питании ребенка раньше этого срока и приводят к более ранней манифестации болезни.

Клиника

Для целиакии характерны следующие клинические проявления:

- стул частый кашицеобразный обильный с сероватым оттенком, полифекалия;
- гипотрофия;
- увеличение окружности живота;
- нарушения аппетита, повторная рвота, боли в животе, вздутие живота;

- отставание в психомоторном и физическом развитии;
- вторичные метаболические нарушения – нарушения белкового обмена (гипопротеинемия, безбелковые отеки), нарушения обмена кальция (рахитоподобный синдром, судорожный синдром), железо- и фолиево-дефицитная анемия, геморрагический синдром, рецидивирующий афтозный стоматит, фурункулез и т. д.

Диагностика

- Клинико-анамнестические данные;
- серологическая диагностика (определение антиглиадиновых антител: уровень антител класса IgA повышается на раннем этапе болезни, они исчезают на фоне терапии в течение 1—2 месяцев; антитела класса IgG появляются позже антител класса IgA и их уровень остается повышенным в течение 6—12 месяцев даже на фоне адекватной терапии);
- эндоскопическое исследование тонкой кишки (поперечная исчерченность складок);
- гистологическое исследование слизистой оболочки тонкой кишки (атрофия, уплощение эпителия, углубление крипт, повышение митотической активности);
- копрология (стеаторея);
- оценка эффективности элиминационной диеты.

Лечение

Единственным методом лечения болезни и профилактики осложнений является строгая и пожизненная безглютеновая диета. Необходимо исключение следующих продуктов:

- пшеницы, ржи, ячменя, овса (разрешены рис, греча, кукуруза);
- колбасы, сосисок, консервов (могут содержать глиадин);
- лекарственных препаратов, содержащих муку в облатке;
- лактозосодержащих молочных продуктов;
- исключение аллергенов.

В питании детей первого года жизни следует использовать соевые смеси или смеси на основе высокогидролизованного белка. Медикаментозная терапия синдрома мальабсорбции и гипотрофии проводится по общим принципам.

1.7. Лактазная недостаточность

Лактазная недостаточность – заболевание, развивающееся в результате снижения активности фермента лактазы в энтероцитах слизистой оболочки тонкой кишки и сопровождающееся развитием синдрома мальабсорбции.

Выделяют следующие формы болезни:

- первичная – связана с врождённой ферментативной недостаточностью;
- вторичная – развивается в результате повреждения энтероцита при воспалительных, инфекционных, аутоиммунных заболеваниях кишечника, при пострезекционных состояниях.

Клиника

Клинические симптомы появляются у ребенка чаще на 3—6-й неделе жизни в связи с нарастанием объема молока или молочной смеси. Характерны выраженный метеоризм, кишечные колики, разжиженный пенистый стул желтого цвета с кислым запахом. Ребенок беспокоится через несколько минут после начала кормления, но аппетит сохранен. Возможна отягощенность семейного анамнеза по лактазной недостаточности.

Диагностика

- Клинико-анамнестические данные;
- биохимический анализ крови (гипогликемия);
- копрология (рН<5,5, амилорея, непереваренные пищевые вещества);
- определение содержания углеводов в кале (повышенная экскреция углеводов – лактозы, ксилозы, галактозы, глюкозы);
- тест с нагрузкой лактозой (прирост гликемии через 60 мин после приема лактозы 2 г/кг менее, чем 1,1 ммоль/л) – плоская гликемическая кривая;
- оценка активности лактазы в биоптате слизистой тонкой кишки;
- молекулярно-генетическое исследование.

Лечение

При первичной лактазной недостаточности требуется пожизненное соблюдение безлактозной диеты. При вторичной лактазной недостаточности при достижении ремиссии по основному заболеванию низколактозную диету постепенно расширяют под контролем клинических симптомов и экскреции углеводов с калом.

Детям, находящимся на естественном вскармливании, максимально длительно сохраняют в питании грудное молоко. При этом назначают фермент «Лактаза Энзим» или «Лактаза Бэби». Препарат, растворенный в сцеженном молоке, дается при каждом кормлении. При неэффективности такой диеты производят частичную замену грудного молока безлактозной молочной смесью (до 1/3—2/3 объема каждого кормления).

Для детей, находящихся на искусственном вскармливании, рекомендовано использование низколактозных (Нутрилак низколактозный, Нутрилон низколактозный, Хумана ЛП) или безлактозных смесей (НАН безлактозный, Нутрилак безлактозный, Энфамил Лактофри) в зависимости от толерантности к лактозе.

Блюда прикорма готовят на низко- или безлактозной смеси.

1.8. Паратрофия

Паратрофия – хроническое расстройство питания, сопровождающееся нарушением обмена веществ и характеризующееся избыточной или нормальной массой тела и повышенной гидролабильностью тканей.

Этиология и патогенез

Ведущими этиологическими факторами паратрофии являются алиментарные (преобладание высококалорийных продуктов в рационе, высокобелковое питание, перекорм), а также эндокринные и нейроэндокринные расстройства.

К развитию паратрофии предрасполагают такие факторы, как особенности конституции ребенка, малоподвижность, наследственная отягощенность по ожирению и обменным заболеваниям. Перекорм наблюдается, как правило, за счет избыточного введения в питание углеводов (злоупотребление кашей, хлебобулочными изделиями, бананами и др.).

Углеводы в большом количестве поступают в пищеварительный тракт, что ведет к повышенной активности выработки ферментов. Повышенная выработка ферментов приводит к тому, что часть углеводов откладывается, а часть – включается в цикл Кребса, в результате чего интенсифицируется образование жира. Избыточное поступление углеводов с пищей на фоне ограниченной возможности ферментативной системы приводит к брожению в кишечнике с образованием органических кислот, углекислого газа, воды.

Клиника

Клинические проявления характеризуются равномерной избыточной массой тела, бродильной диспепсией, вздутием живота, умеренно выраженным токсикозом за счет всасывания органических кислот. Дети малоподвижны, у них повышено отложение подкожного жира, наблюдается отставание в психомоторном развитии. Нередко развивается анемия, рахит. Относительное снижение количества белка приводит к снижению иммунологической резистентности.

Выделяют следующие клинические формы паратрофии:

Липоматозная форма

Данное состояние развивается у детей с наследственной липосинтетической направленностью обмена веществ на фоне повышенного усвоения и ускорения всасывания в кишечнике жиров. Клинически проявляется избыточным отложением жира в подкожно-жировой клетчатке. При этом цвет кожи и тургор тканей долго сохраняются неизменными, затем наблюдается снижение тургора, кожа становится бледной.

Липоматозно-пастозная форма

Данная форма наблюдается у детей с лимфатической аномалией конституции. У большинства пациентов имеются морфофункциональные изменения гипоталамо-гипофизарной системы и дисфункция эндокринных желез. Также нарушается водно-электролитный обмен. Данная форма паратрофии часто сочетается с множественными стигмами дизэмбриогенеза. Характерна пастозность, снижение тургора, выраженная бледность кожи, гипотония мышц, а также избирательность аппетита, нарушение сна и эмоционального тонуса.

Лечение

Лечение паратрофии должно быть комплексным и включать следующие подходы:

- коррекция питания;
- нормализация режима дня;
- лечебная гимнастика, массаж;
- прогулки на свежем воздухе, организация двигательного режима;
- коррекция дисбактериоза;
- витаминотерапия;
- иммунокоррекция;
- терапия сопутствующей патологии (анемии, рахита).

Диетотерапия

Основные принципы:

- составление минимального сбалансированного рациона, необходимого для замедления нарастания массы тела без ее снижения;
- обеспечение ребенка калорийной пищей в первой половине суток;
- при естественном вскармливании – устранение ночных кормлений, соблюдение режима кормлений, уменьшение на несколько минут продолжительности каждого кормления;
- назначение минимально-оптимального количества белка: 2—2,5 г/кг при естественном и 3 г/кг при искусственном вскармливании (обезжиренный творог, кефир, нежирные сорта мяса);
- коррекция жира растительными жирами (количество жира должно составлять в 1-й четверти первого года жизни 7 г/кг, во 2-й – 6,5 г/кг, в 3-й – 6 г/кг, в 4-й – 5 г/кг);
- использование углеводов в составе овощных и фруктовых блюд; ограничение сахара и хлебобулочных изделий (количество углеводов – 12 г/кг).

Этапы диетотерапии:

Этап разгрузки (7—10 дней) заключается в отмене всех блюд прикорма и переводе ребенка на исключительно грудное вскармливание. При отсутствии грудного молока рекомендуется использовать кисломолочные смеси. Общий объем пищи рассчитывается в соответствии с возрастными нормами.

На *переходном этапе* (3—4 недели) допускается введение блюд прикорма по возрасту (начиная с овощного пюре).

На *этапе минимально-оптимальной диеты* рацион составляется с учетом всех видов коррекции и прикорма, соответствующих возрасту ребенка. При этом расчет белка проводится на фактическую массу, а жиров, углеводов и калорий – на долженствующую.

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Выберите один или несколько правильных ответов.

1. В КЛАССИФИКАЦИИ ХРОНИЧЕСКИХ РАССТРОЙСТВ ПИТАНИЯ УЧИТЫВАЮТСЯ
 - 1) тип дистрофии и этиология
 - 2) степень тяжести
 - 3) период
 - 4) время возникновения
2. ПРИ ОПРЕДЕЛЕНИИ СТЕПЕНИ ТЯЖЕСТИ ГИПОТРОФИИ ВАЖНО ЗНАТЬ
 - 1) отставание массы тела от долженствующих показателей
 - 2) отставание длины тела от долженствующих показателей
 - 3) состояние толерантности
 - 4) признаки различных гиповитаминозов
 - 5) состояние резистентности
3. МЕДИКАМЕНТОЗНАЯ ТЕРАПИЯ ПРИ ГИПОТРОФИИ ВКЛЮЧАЕТ СЛЕДУЮЩИЕ ПРЕПАРАТЫ
 - 1) ферменты
 - 2) витамины
 - 3) биопрепараты
 - 4) анаболические препараты
 - 5) седативные препараты
4. ПРИ ГИПОТРОФИИ II СТЕПЕНИ В АДАПТАЦИОННЫЙ ПЕРИОД ДИЕТОТЕРАПИИ КАЛОРИЙНОСТЬ, БЕЛКИ, ЖИРЫ И УГЛЕВОДЫ РАССЧИТЫВАЮТСЯ НА
 - 1) $\frac{1}{2}$ долженствующей массы тела
 - 2) долженствующую массу тела
 - 3) фактическую массу тела
 - 4) $\frac{1}{2}$ фактической массы тела
5. ПРИ ГИПОТРОФИИ II СТЕПЕНИ В РЕПАРАЦИОННЫЙ ПЕРИОД ДИЕТОТЕРАПИИ БЕЛКИ РАССЧИТЫВАЮТСЯ НА
 - 1) $\frac{1}{2}$ долженствующей массы тела
 - 2) долженствующую массу тела
 - 3) фактическую массу тела
 - 4) $\frac{1}{2}$ фактической массы тела

6. В КАЧЕСТВЕ ОСНОВНОЙ ПРИЧИНЫ РАЗВИТИЯ ПАРАТРОФИИ У ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ РАССМАТРИВАЕТСЯ

- 1) злоупотребление продуктами, содержащими легкоусваиваемые углеводы
- 2) получение высококалорийной пищи во вторую половину суток
- 3) повышенное содержание жира в материнском молоке
- 4) избыток белка в рационе ребенка

7. ПАРАТРОФИЯ – ЭТО

- 1) дефицит массы от долженствующей более 10 %
- 2) избыток массы от долженствующей от 5 до 10 %
- 3) избыток массы от долженствующей более 10 %
- 4) избыток массы и роста от долженствующих показателей более 10 %

8. ПРИ ПОСТНАТАЛЬНОЙ ГИПОТРОФИИ I СТЕПЕНИ ДЕФИЦИТ МАССЫ ТЕЛА РЕБЕНКА ОПРЕДЕЛЯЕТСЯ В ПРЕДЕЛАХ

- 1) 20—30 %
- 2) 10—20 %
- 3) 3—8 %
- 4) 30 % и выше

9. ПРИ ГИПОТРОФИИ II СТЕПЕНИ В АДАПТАЦИОННЫЙ ПЕРИОД ДИЕТОТЕРАПИИ ЧИСЛО КОРМЛЕНИЙ В СУТКИ СОСТАВЛЯЕТ

- 1) на 1—2 больше в сравнении с возрастной нормой
- 2) количество, необходимое по возрасту
- 3) на 4—5 больше в сравнении с возрастной нормой

10. ПРИ ПОСТНАТАЛЬНОЙ ГИПОТРОФИИ III СТЕПЕНИ ДЛИТЕЛЬНОСТЬ ПЕРИОДА ОПРЕДЕЛЕНИЯ ТОЛЕРАНТНОСТИ К ПИЩЕ СОСТАВЛЯЕТ

- 1) 1—2 дня
- 2) от 3 до 7 дней
- 3) около 10—14 дней
- 4) около 20 дней

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Задача № 1

Мама с ребенком посетила участкового врача с целью проведения планового осмотра. Мальчику 3 месяца. Предыдущий прием в возрасте 1 месяца. Мальчик находится на естественном вскармливании. В последние 2 недели стал беспокойным, реже мочится, не выдерживает прежние перерывы между кормлениями.

Родители мальчика здоровы. Беременность у матери вторая, первая – медицинское прерывание, протекала с токсикозом второй половины. При сроке 30 недель перенесла острый простой бронхит. Роды в срок. Мальчик закричал сразу. Оценка по шкале Апгар на 1-й и 5-й минутах – 7—8 баллов. Масса тела при рождении 3280 граммов, длина – 50 см. Из роддома выписана на 5-е сутки в удовлетворительном состоянии. До настоящего времени ребенок ничем не болел.

Антропометрия: масса тела – 4750 граммов, длина – 58 см, окружность грудной клетки – 39 см. Температура тела 36,7°C. Кожа чистая, обычной окраски. Подкожно-жировой слой на животе практически отсутствует, а на конечностях истончен. Слизистые чистые, зев спокоен. Дыхание пуэрильное, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные, патологических шумов нет. Живот мягкий, безболезненный, не вздут. Печень +1,5 см из-под края реберной дуги. Стул до 2 раз в день, кашицеобразный, желтого цвета с кисломолочным запахом.

При осмотре: ребенок беспокоится, плачет. Хорошо держит голову. Начал переворачиваться со спины на живот. За яркими предметами следит. Рефлексы Бауэра, Моро, автоматической походки не вызываются. Тонические шейные (симметричный и асимметричный) и поисковый рефлексы угасают. Хватательный и подошвенный рефлексы вызываются.

- 1. Сформулировать диагноз.*
- 2. Перечислить критерии диагностики данной патологии.*
- 3. Назвать причины возникновения данного состояния.*
- 4. Оценить соответствие психомоторного развития возрасту ребенка.*
- 5. Назначить лечение.*

Задача № 2

Больной А., 2 месяца Мать обратилась с жалобами на плохую прибавку в весе ребенка, неустойчивый стул.

Из анамнеза: ребенок от первой физиологически протекавшей беременности. Роды в срок 40 недель. Масса при рождении – 2780 граммов, длина – 48 см. Мальчик закричал сразу. На 7-е сутки – омфалит, по поводу которого получал пенициллин по 100 мг/кг в течение 5 дней. Грудное вскармливание в течение 2 недель, затем переведен на смесь «НАН», так как у матери пропало молоко. С первых дней жизни отмечались обильные срыгивания. Стул в сутки до 7—8 раз, обильный, светло-желтого цвета, без патологических примесей. За первый месяц прибавил в массе 300 граммов. 2 недели назад, в связи с неоднократными срыгиваниями и частым стулом, переведен на вскармливание соевой смесью. Стул стал 4—5 р/сут, срыгивает реже.

Объективно: масса – 3700 г, активно интересуется окружающим. В положении на животе голову не удерживает. Кожные покровы бледные, суховатые, в естественных складках – шелушение. Подкожно-жировой слой отсутствует на животе, на бедрах – 0,3 см. Живот значительно увеличен в объеме.

- 1. Определить долженствующую массу и рост, определить степень избытка или дефицита массы.*
- 2. Сформулировать диагноз.*
- 3. Предположить причину заболевания.*

Глава 2

РАХИТ

Рахит был известен уже в древние времена. Во II веке до нашей эры Соран Эфесский (98—138 гг. н. э.) и Гален (131—211 гг. н. э.) описывали рахитические изменения костной системы. К XV-XVI векам рахит стал довольно распространённым состоянием среди детей раннего возраста, особенно характерным для детей из крупных городов Европы.

Первые научные представления о рахите появились лишь в XVII веке, когда была опубликована книга «De rachitide» английского ортопеда Ф. Глиссона об этом заболевании. Именно благодаря этому труду и, возможно, вследствие того, что в Англии рахит был особенно распространён, заболевание получило название «английской болезни».

Большой вклад в изучение рахита внесли русские учёные. Н. Лунин в конце XIX столетия открыл существование витаминов, что впоследствии привело к выяснению основной причины заболевания, а приват-доцентом И. А. Шабаром продемонстрирована эффективность витамин-D-содержащих масел (в качестве которых в начале XX века использовали рыбий жир) для профилактики и лечения рахита. В 1847 г. вышла книга «Педиятрика», в которой русский педиатр С. Ф. Хотовицкий описал, помимо симптомов со стороны костной системы, изменения желудочно-кишечного тракта, вегетативные нарушения (потливость) и мышечную гипотонию у больных рахитом.

По мнению основателя отечественной педиатрии Н. Ф. Филатова, рахит – общее заболевание организма, характеризующееся, прежде всего, изменениями со стороны костной системы. В 1920 г. американский учёный Мелланби установил, что антирахитическим действием рыбий жир обязан жирорастворимому витамину, а в 1932 г. был выделен витамин D. Последующие десятилетия XX века ознаменовались активным внедрением использования витамина D для профилактики и лечения рахита. Однако, несмотря на современные достижения в развитии превентивных мероприятий в отношении D-

дефицитного рахита, в реальной клинической практике актуальность данной патологии остается чрезвычайно высокой.

Рахит (от греч. *rhachitis* – позвоночник) – это заболевание детей грудного и раннего возрастов, протекающее с нарушением костеобразования и недостаточной минерализацией костей, ведущим патогенетическим звеном которого является дефицит витамина D и его активных метаболитов в период наиболее интенсивного роста организма, а также характеризующееся нарушениями фосфорно-кальциевого обмена.

Рахит встречается во всех странах, но особенно часто у тех северных народов, которые живут в условиях недостатка солнечного света. Дети, родившиеся осенью и зимой, болеют рахитом чаще и тяжелее. Рахит представляет собой медико-социальную проблему, так как имеет серьезные последствия, связанные с высокой заболеваемостью детей в более старшем возрасте. Выявленные при рахите нарушения иммунитета (снижение синтеза интерлейкинов-1,-2, фагоцитоза, продукции интерферона) и мышечная гипотония предрасполагают к частым респираторным заболеваниям.

Рабочая классификация рахита, предложенная в 1988 г., в настоящее время дополнена и систематизирована следующим образом (табл. 6).

2.1. Метаболизм, биологические эффекты витамина D в организме

Известны две различные формы витамина D – эргокальциферол (витамин D₂) и холекальциферол (витамин D₃). Витамин D₂ представляет собой синтетический продукт, который преимущественно абсорбируется из обогащенных пищевых продуктов. Физиологический уровень витамина D₃ зависит от его поступления с пищей, а также от процессов его биосинтеза в коже.

Витамины группы D являются прогормонами, из которых образуются активные метаболиты, относящиеся к гормонам. Витамин D поступает в организм в виде предшественников как жирорастворимый компонент растительной (эргостерол) или животной (7-дегидрохолестерол) пищи и всасывается вместе с жирами в тонкой кишке.

Классификация рахита

Витамин D-дефицитный рахит классический	Витамин D-зависимый рахит или псевдодефицитный гипокальциемический рахит	Витамин D-резистентный рахит	Вторичный рахит
<p>Варианты: кальцийпенический, фосфопенический, без отклонения содержания кальция и фосфора в сыворотке крови от нормы.</p> <p>Характер течения: острое, подострое, рецидивирующее.</p> <p>Степень тяжести: I – легкая, II – среднетяжелая, III – тяжелая.</p> <p>Периоды заболевания: начальный, разгара, репарации, остаточных явлений.</p>	<p>1. Тип I – генетический дефект синтеза в почках 1,25-дигидроксивитамина D – 1,25(OH)₂D.</p> <p>2. Тип II – генетическая резистентность рецепторов органов-мишеней к 1,25(OH)₂D.</p>	<p>1. Семейный врожденный гипофосфатемический рахит или фосфат-диабет:</p> <p>а) сцепленная с X-хромосомой гипофосфатемия;</p> <p>б) аутосомное доминантное гипофосфатемическое поражение костей;</p> <p>в) аутосомный доминантный гипофосфатемический рахит.</p> <p>2. Болезнь или синдром Дебре-де Тони-Фанкони (глюкозоаминофосфатный диабет – полный или неполный вариант).</p> <p>3. Почечный тубулярный ацидоз.</p> <p>4. Гипофосфатазия. Фазы болезни: активная, клинико-лабораторная ремиссия (полная, неполная)</p>	<p>1. При болезни почек и обструкции желчевыводящих путей.</p> <p>2. При синдромах мальабсорбции.</p> <p>3. При болезнях обмена веществ (цистинурия, тирозинемия и др.)</p> <p>4. Индуцированный фенобарбиталом, другими длительно назначаемыми противосудорожными препаратами, глюкокортикоидами</p>

Под воздействием ультрафиолетовых солнечных лучей (фотоизомеризации) в коже в глубоко расположенных и активно растущих слоях эпидермиса данные вещества трансформируются соответственно в эргокальциферол (витамин D₂) и холекальциферол (витамин D₃), последний обладает большей метаболической активностью и более значим для человека, но правильнее говорить об обмене витамина D в целом.

Свои биологические эффекты витамин D может проявить лишь после метаболических трансформаций, первый этап которых происходит в печени до 25-гидроксивитамина D (25ОНD или кальцидиола). Этот процесс ограничивается существующей обратной связью, опосредованной 25-гидроксиголекальциферолом, регулирующим, таким образом, реакцию превращения. Поступление витамина D₃ может увеличиться во много раз, при этом концентрация 25-гидроксиголекальциферола остается практически неизменной. Высокая надежность контроля механизмом обратной связи предупреждает развитие клинических проявлений гипervитаминоза D. Во-вторых, регулируемое превращение витамина D₃ в 25-гидроксиголекальциферол, присутствующий в организме всего несколько недель, позволяет до нескольких месяцев депонировать витамин D₃ в печени для дальнейшего его использования.

Затем в почках происходит второй этап: превращение 25-гидроксиголекальциферола в 1,25-дигидроксиголекальциферол (1,25(ОН)₂D или кальцитриол), конечный и наиболее активный метаболит витамина D, который по силе своего действия приближается к гормонам (D-гормон). Предшественники 1,25-дигидроксиголекальциферола обладают 1/1000 активности этой формы, поэтому при отсутствии почек витамин D утрачивает все свои влияния практически полностью.

Образование кальцитриола в почках вызывают паратгормон, гипокальциемия и гипofосфатемия, а с помощью механизма обратной связи осуществляется тормозное влияние на этот процесс. Кальцитриол инициирует быстрый клеточный ответ посредством специфических поверхностных рецепторов на мембранах клеток тонкого кишечника, костной ткани, почек, паращитовидных желез, иммунной системы.

Уровень витамина D₃ и его активных метаболитов в плазме подвержен колебаниям. Существуют физиологические механизмы компенсации этих колебаний: работа паращитовидных желез приводит к

развитию гиперпаратиреозидизма и усилению почечного превращения кальцидиола в кальцитриол с повышением его концентрации в плазме. Также многие клетки и ткани способны осуществлять паракриновую секрецию кальцитриола за счет активности 25ОНD-1 α -гидролазы. При истощении механизмов компенсации и снижении уровня кальцидиола в плазме в организме развивается гиповитаминоз D.

Активная форма витамина D (1,25-дигидроксиголекальциферол) оказывает на кишечник, почки и кости несколько влияний, которые повышают всасывание кальция и фосфатов в экстрацеллюлярное пространство и обеспечивают регуляцию этих веществ по принципу отрицательной обратной связи. Витамин D обеспечивает всасывание фосфатов в кишечнике, которые обычно всасываются здесь легко, но быстрое поступление больших количеств фосфатов в организм опосредовано витамином D. Возможно, это является результатом прямого влияния 1,25-дигидроксиголекальциферола, хотя не исключено, что это вторичный эффект, связанный с абсорбцией кальция, когда кальций ведет себя как транспортный посредник фосфатов. Также витамин D уменьшает экскрецию кальция и фосфатов в почке, увеличивая их всасывание эпителиоцитами почечных канальцев и таким способом снижая выведение этих веществ с мочой.

Витамин D играет важную роль в обеспечении процессов образования и резорбции кости. Витамин D в небольшом количестве обеспечивает кальцификацию костей. Но введение чрезвычайно большого количества витамина D вызывает рассасывание кости. При отсутствии витамина D влияние паратгормона, вызывающее резорбцию костей, существенно снижается и даже предупреждается. Механизм такого действия витамина D неизвестен, не исключено, что оно опосредовано влиянием 1,25-дигидроксиголекальциферола, повышающим транспорт кальция через клеточные мембраны.

2.2. Факторы риска

Среди причин рахита главным этиологическим фактором является недостаток в организме витамина D в анте- и постнатальный периоды развития и нарушение его превращения в активные формы, происходящее в печени и почках. Важную роль играют при этом конституциональные особенности, интенсивность роста ребенка и другие предрасполагающие к рахиту факторы:

Со стороны матери:

- возраст менее 17 и более 35 лет;
- недостаточное пребывание в период беременности на свежем воздухе в условиях естественной инсоляции;
- нерациональное питание (дефицит белка, кальция, витамина D, витаминов группы B);
- экстрагенитальная патология (болезни печени, почек, сердечно-сосудистой системы, пищеварительного тракта);
- патология беременности и родов;
- неблагоприятные социально-бытовые условия.

Со стороны ребенка:

- недоношенность, морфофункциональная незрелость;
- масса тела при рождении более 4 кг;
- слишком быстрая прибавка массы тела в первые месяцы жизни;
- несбалансированное раннее смешанное и искусственное вскармливание неадаптированными молочными смесями;
- небольшая доля в рационе продуктов, богатых витамином D;
- недостаточное количество прогулок (редкое пребывание на солнце), особенно в осенне-зимний сезон;
- малоподвижность;
- перинатальные поражения нервной системы;
- частые ОРВИ, желудочно-кишечные заболевания, синдром мальабсорбции, сепсис, заболевания печени.

К гиповитаминозу D также могут приводить патологические изменения органов и тканей со снижением синтеза витамина D в коже и кальцитриола в почках и нарушением всасывания кальция в кишечнике.

Развитие рахита может быть связано с приемом ряда лекарственных препаратов:

- глюкокортикоидов;
- противосудорожных препаратов (фенобарбитал);
- тиреоидных гормонов;
- гепарина;
- антацидов, содержащих алюминий;
- циклоспорина;
- тетрациклина;
- гонадотропина.

2.3. Патогенез

В сложном патогенезе заболевания ведущим является нарушение D-витаминного и фосфорно-кальциевого видов обмена. Недостаток витамина D сопровождается изменением проницаемости клеточных мембран, снижением образования в организме кальцийсвязывающего белка и, как следствие, уменьшением всасывания кальция в слизистой оболочке кишечника. Одновременно снижается включение неорганического фосфора в фосфолипиды слизистой оболочки кишечника и тормозится его всасывание. Уменьшается содержание этих минеральных веществ в сыворотке, форменных элементах крови, внеклеточной жидкости и костной ткани.

Гипокальциемия активирует паращитовидные железы, которые в ответ секретируют паратиреоидный гормон. Последний способствует мобилизации солей кальция из костного депо в кровь; при этом подавляется образование в организме кальцитонина – гормона щитовидной железы, стимулирующего минерализацию костной ткани. Степень выраженности вторичного гиперпаратиреоидизма при рахите прямо пропорциональна тяжести заболевания.

Уровень кальция в крови при общей его недостаточности в организме временно может возрасти до нормальных и субнормальных величин. Однако содержание неорганического фосфора остается пониженным, что обусловлено способностью паратиреоидного гормона тормозить реабсорбцию фосфатов в почечных канальцах и вызывать фосфатурию.

Повышение активности паращитовидных желез стимулирует биосинтез в почках 1,25-диоксивитамина D₃ из 25-оксихолекальциферола. Уровень 1,25-диоксихолекальциферола в крови в начальный период рахита повышается, это усиливает резорбцию кости и поступление кальция в кровь, но тормозит образование в почках 24,25- и 25,26-диоксихолекальциферолов – активных метаболитов, которые контролируют процессы остеогенеза, синтеза белкового матрикса кости и утилизацию солей кальция и фосфора при минерализации костной ткани.

По мере увеличения дефицита витамина D в организме нарушается не только всасывание кальция в кишечнике, но и его мобилизация из скелета, что при тяжелом рахите ведет к развитию глубокой и стойкой гипокальциемии в сочетании с гипофосфатемией.

Перестройка органической стромы кости обусловлена и аномальным накоплением в разных участках костной ткани остеобластов и остеокластов, изменением их функционального состояния, а также изменением белкового, липидного и других видов обмена. С нарушением биосинтеза органического матрикса кости и его минерализации связывают повышение активности щелочной фосфатазы в сыворотке крови – фермента, который продуцируется остеобластами. Импрегнация костной ткани фосфорно-кальциевыми солями препятствует также ацидоз, развивающийся при рахите в первую очередь в связи с усиленным выведением почками неорганических фосфатов. Гипофосфатемией частично объясняют также развитие рахитической миотонии.

При рахите нарушен обмен магния, калия и ряда микроэлементов: меди, цинка, железа, кобальта и других, что сопровождается изменением активности металлоферментов – церулоплазмينا и карбоангидразы, а также окислительно-восстановительных процессов.

Наряду с недостатком витамина D у детей, больных рахитом, наблюдаются явления общего полигиповитаминоза, нарушается обмен белков, углеводов и липидов. Отмечается уменьшение уровня цитрата в крови в связи с нарушением его образования из пировиноградной кислоты в цикле трикарбоновых кислот. При этом уменьшение концентрации цитратов нарушает транспорт кальция в кровь. Снижается реабсорбция аминокислот в почках (аминоацидурия). Нарушение обмена белков еще более затрудняет усвоение кальция и фосфора. Имеют место выраженные отклонения иммунного гомеостаза, в значительной мере обусловленные снижением иммунорегуляторной роли витамина D, в частности его активного метаболита – 1,25-дигидроксиголекальциферола. В целом патогенез рахита весьма сложен и характеризуется множественными нарушениями обмена, функциональными и морфологическими изменениями внутренних органов.

Таким образом, наиболее существенными звеньями патогенеза рахита являются: нарушение образования холекальциферола в коже, нарушение фосфорно-кальциевого обмена в печени и почках, недостаточное поступление витамина D.

Морфологические изменения костной ткани являются основным проявлением болезни и заключаются в нарушении энхондрального окостенения, разрастании остеоидной ткани, недостаточной минерализации кости.

2.4. Клиника

Рахит – заболевание, протекающее с серьезными нарушениями функций многих органов и систем. Первые клинические признаки обнаруживаются у детей со 2—3-го месяца жизни, а у недоношенных детей уже с 1-го месяца.

Начальный период чаще длится от 2—3 недель до 2—3 месяцев. Появляются нарушения вегетативной нервной системы, а только затем изменения костной системы в виде податливости краев большого родничка и стреловидного шва. Характерны беспокойство, пугливость, раздражительность, гиперестезия, капризы, снижение аппетита. Нарушается сон, появляются вздрагивания при засыпании, громком звуке, внезапной вспышке света. Наряду с этим увеличивается вазомоторная возбудимость кожи, усиливаются красный дермографизм и потливость, особенно во сне и кормлении; при этом сильно потеет волосистая часть головы. Ребенок постоянно трет голову о подушку, что приводит к облысению затылка. Со стороны мышечной системы отмечаются гипотония, запоры. Данная клиническая картина соответствует рахиту I степени.

Изменения костей при рентгенологическом исследовании чаще всего отсутствуют, иногда может быть выявлен лишь незначительный остеопороз. В крови диагностируют гипофосфатемию, нормокальцемию, ацидоз, нарастает активность щелочной фосфатазы, а в моче, приобретающей резкий запах, повышается количество аммиака, аминокислот, фосфора.

В **период разгара** (цветущий, флоридный рахит) выявляют типичные изменения со стороны скелета. Имеются все виды костных изменений: остеомаляция (размягчение, обеднение кальцием), остеоидная гиперплазия и нарушение остеогенеза. Появляется размягчение плоских костей черепа – краниотабес; вдоль лямбдовидного шва и задних отделов теменных костей (реже в области чешуи затылочной кости) появляются участки размягчения диаметром 1,5—2 см, дающие при надавливании ощущение мягкого пергамента или тонкой целлулоидной пластинки. Уплощается затылок, возникает асимметрия головы, брахицефалия. В результате избыточного образования остеоидной ткани более явно выдаются лобные и теменные бугры и весь череп принимает угловатую форму – «caput quadratum». Может западать переносица («седловидный нос») или заметно выступать лоб

(«олимпийский лоб»). Увеличение окружности головы, как правило, связано с развитием гипертензионно-гидроцефального синдрома.

Остеоидная ткань усиленно формируется, и в результате этого процесса возникают утолщения на границе костной и хрящевой частей ребер – рахитические «четки». Изменяется кривизна ключиц; происходит сдавление грудной клетки с боков, нижняя апертура ее немного разворачивается, на боковых поверхностях по линии прикрепления диафрагмы возникает так называемая гаррисонова борозда. Характерно развитие «куриной» или «килевидной» груди. Увеличивается кривизна спины (рахитический кифоз). Если ребенок начнет ходить, может присоединиться формирование лордоза и сколиоза.



Рис. 4. Варусная деформация нижних конечностей

В результате деформации эпифизов и расширения метафизов образуются утолщения – «рахитические браслеты», особенно заметные

в области предплечий; фаланги пальцев также утолщаются – возникают так называемые нити жемчуга; иногда видны надмышцелковые утолщения на голеньях. В большинстве случаев происходит O-образное искривление ног (*genu varum*), чуть реже – X-образное, нередко возникает и плоскостопие (рис. 4).

В зависимости от тяжести рахитических явлений и времени их возникновения возможны различные деформации нижних конечностей: *coxa vara*, *genu varum*, *genu valgum*, *genu recurvatum* и т. д.

Закрытие большого родничка происходит после 1,5—2 лет. Зубы прорезываются с задержкой, нарушается порядок прорезывания, часто развиваются дефекты эмали и кариес молочных, а затем и постоянных зубов. Вероятно, из-за того, что зачатки зубов формируются в первые месяцы жизни (период активного рахита), вследствие нарушения прикуса нижняя челюсть при рахите становится более плоской, характерен верхний или нижний прогнатизм, «высокое» небо.

Для рахита характерны вялость и дряблость мышц, разболтанность суставов, т. е. проявления мышечной гипотонии и слабости связочного аппарата. Поэтому ребенок, лежа на спине, может притянуть ногу к голове, даже положить стопу на плечо. У больных отмечается большой «лягушачий» живот из-за дряблости мышц брюшной стенки, нередко случается расхождение мышц живота. Ребенок, заболевший рахитом, позже своих сверстников начинает держать голову, а также сидеть, вставать и ходить. Дети, которые заболели рахитом в первые месяцы жизни, значительно сильнее отстают в развитии статико-моторных функций. В тяжелых случаях нарушаются функциональное состояние печени и желудочно-кишечного тракта, белковый и липидный обмен, имеет место проявление дефицита витаминов А, Е, С, В₅, В₆, В₁₂, меди, цинка, магния. Гипотония мышц, деформация грудной клетки, более слабые движения диафрагмы и изменения нервной системы ухудшают легочную вентиляцию, в результате чего возникает предрасположенность к воспалению легких, также присутствуют дистрофические изменения сердца.

В результате дефицита железа, аминокислот, меди и цинка у многих детей с рахитом I-II степени развивается гипохромная анемия. Дополнительно из других внескостных отклонений необходимо указать на увеличение лимфатических узлов и селезенки.

В крови значительно снижаются уровни кальция и фосфора, активность щелочной фосфатазы повышается. Характерны типичные изменения на рентгенограммах костей: в местах наиболее активного

роста, особенно энхондрального окостенения, возникает и нарастает остеопороз, зона обызвествления становится не выпуклой, а понемногу сглаживается, делается неровной, бахромчатой. Расстояние между эпифизом и диафизом увеличивается из-за широкого метафиза; эпифиз становится блюдцеобразным вследствие нарушения перистального окостенения по сравнению с энхондральным окостенением. Точки окостенения мелких костей запястья и ядра окостенения головок длинных трубчатых костей на рентгенограмме обнаруживаются менее четко из-за нарушения темпов окостенения, однако время появления не нарушается. Часто встречаются поднадкостничные переломы по типу «зеленой веточки», которые представляют собой надломы коркового слоя трубчатой кости без нарушения ее непрерывности и с угловой деформацией. При рахите тяжелой степени выделяют поперечно расположенные прозрачные полосы несколько миллиметров шириной – ложные переломы, которые называют зонами перестройки Лозера.

Для периода репарации (реконвалесценции) характерно обратное развитие симптомов. При этом уходят изменения нервной системы, мягкость костей, гипотония мышц, анемия и другие признаки активного рахита. При исследовании биохимического состава крови обнаруживают нормальную концентрацию фосфора, низкий уровень кальция, повышенную активность щелочной фосфатазы.

Период остаточных явлений выявляют у детей в возрасте 2—3 лет. Отсутствуют признаки активного рахита, лабораторные показатели минерального обмена в норме, однако очевидны последствия перенесенного рахита II-III степени в виде различных деформаций костей.

Деформации трубчатых костей со временем исчезают вследствие дальнейшего процесса ремоделирования костной ткани, наиболее активного после 3 лет жизни. Деформации плоских костей сглаживаются, но длительно сохраняются нарушенный прикус, увеличенные теменные и лобные бугры, плоский затылок, деформированные кости таза.

Тяжесть рахита

Рахит легкой степени (I) диагностируют в результате присутствия изменений, свойственных для начального периода рахита, при этом патологическим процессом затрагиваются один-два скелета. При рахите I степени нет остаточных явлений. При рахите **средней**

тяжести (II степени) наблюдаются небольшие деформации костей и легкие изменения внутренних органов. Может встречаться гепато- и сплено-мегалия. Выявляются патологические изменения двух-трех отделов скелета с деформациями. II степень тяжести характерна для детей в возрасте 4—5 месяцев и старше. На сегодняшний день рахит III степени (**тяжелый**) встречается достаточно редко. Для тяжелого рахита характерны значительные деформации костей, выраженные изменения нервной системы и внутренних органов, тяжелая анемия, которые приводят к задержке физического и нервно-психического развития.

Течение рахита

Для **острого течения** рахита характерно быстрое нарастание симптомов, особенно неврологических, признаки остеомаляции костей. Встречается большей частью в первые 6 месяцев жизни, в особенности у детей недоношенных или с крупным весом, а также у часто болеющих детей.

При **подостром течении** медленное развитие заболевания сопровождаются выраженными признаками остеоидной гиперплазии, а также наличие у ребенка поражений костей в разные периоды первых 12 месяцев жизни (череп поражается в первые 3 месяца жизни, деформации грудной клетки возникают чаще в 3—6 месяцев, искривление нижних конечностей – во втором полугодии жизни). Наблюдается чаще у детей с гипотрофией.

Если у пациента с данными рентгенологического исследования, указывающими на прекратившийся в своё время активный рахит (полоски обызвествления), выявляют клинические, лабораторные и рентгенологические признаки активного рахита, то диагностируют **рецидивирующее** (волнообразное) течение рахита. Для такого течения характерна смена периодов улучшения периодами обострений рахитического процесса. Причинами могут быть раннее прерывание лечения, наличие повторных заболеваний, нерациональное питание.

Также существует дополнительная классификация рахита в зависимости от ведущего минерального дефицита и происходящих эндокринных сдвигов в организме, при этом выделяют три клинических варианта: кальципенический; фосфопенический; без отклонений в содержании кальция и неорганического фосфора в сыворотке крови. Для **кальципенического** варианта рахита характерны классические костные изменения с преобладанием процессов остеомаляции, а так-

же симптомы повышенной нервно-мышечной возбудимости (нарушения сна, тремор рук, беспричинное беспокойство, срыгивания, нарушения работы кишечника) и дисфункции вегетативного отдела нервной системы (усиленная потливость, тахикардия, белый дермографизм). Анализ крови показывает значительное снижение кальция в плазме и эритроцитах и высокий уровень паратиреоидного гормона со снижением концентрации кальцитонина, анализ мочи – гиперкальциурию. При **фосфопеническом** варианте рахита выявляют общую вялость, выраженную слабость мышц и связочного аппарата, большой живот, симптомы гиперплазии остеоидной ткани. Анализ крови показывает выраженную гипофосфатемию и гиперфосфатурию, значительно повышенные уровни паратгормона и кальцитонина в сыворотке крови. При выявлении в сыворотке крови **отсутствия выраженных изменений уровней кальция и фосфора** у больных рахитом выявляют неотчетливые изменения нервной и мышечной систем, однако при этом характерно подострое течение рахита с такими признаками гиперплазии костной ткани, как теменные и лобные бугры.

2.5. Диагностика.

Дифференциальный диагноз рахита и рахитоподобных заболеваний

Диагноз рахита устанавливается при выявлении характерных клинических симптомов, а также на основании данных дополнительных методов исследований, особенно биохимических и рентгенологических. Для этого необходимо выполнить программу исследований, которую можно относительно разделить на амбулаторную (минимальную) и стационарную (максимальную).

Амбулаторная программа требует сбора генеалогического и клинического анамнеза, оценки данных осмотра и физикальных методов исследования, проведение пробы мочи по Сулковичу. При максимальной программе исследований по показаниям определяют уровни кальция и фосфора в плазме крови, активность щелочной фосфатазы, суточную экскрецию кальция и фосфора с мочой, уровень метаболитов витамина D в плазме крови, кислотно-основное состояние, делают рентгенограмму трубчатых костей предплечья.

Известно большое количество болезней, имеющих сходство с витамином D-дефицитным рахитом (рахитоподобные заболевания). Ниже

приведена дифференциальная диагностика рахита с рахитоподобными заболеваниями и остеопатиями.

Витамин-D-зависимый рахит (тип наследования аутосомно-рецессивный): сроки манифестации в 3—6 месяцев. Клинические проявления: выраженные костные деформации, характерные для «цветущего» классического рахита, варусные деформации нижних конечностей, отставание антропометрических показателей, выраженная задержка моторного развития, изменения центральной нервной системы: нарушение сна, раздражительность, плаксивость, снижение аппетита, потливость. Рентгенологические изменения: системный остеопороз, выраженное истончение кортикального слоя, рахитические изменения метафизов и эпифизарной линии предварительного обызвествления. Изменения биохимических показателей крови: уровень фосфора снижен или в норме, кальция – резко снижен, активность щелочной фосфатазы резко повышена; генерализованная аминоацидурия.

Витамин-D-резистентный рахит (фосфат-диабет), доминантный, сцепленный с X-хромосомой тип наследования: манифестирует в 1—1,5 года. Клинически характерны быстро прогрессирующие варусные (О-образные) деформации ног, нарушение походки, «рахитические четки, браслеты», низкорослость при нормальной массе тела. Рентгенологически: грубые бокаловидные деформации метафизов искривления и утолщения длинных трубчатых костей за счет одностороннего (медиального) утолщения коркового слоя периоста, грубый трабекулярный рисунок кости. В крови: уровень фосфора снижен, уровень кальция в норме, активность щелочной фосфатазы повышена. Характерна фосфатурия.

Болезнь де Тони-Дебре-Фанкони (аутосомно-рецессивный тип наследования) проявляется в 1—2 года. Наблюдаются смешанные (Х- и О-образные) деформации ног, отставание по массе и росту, беспричинные подъемы температуры, полиурия, полидипсия, мышечные боли, артериальная гипотония, обменные нарушения в миокарде, увеличение печени, запоры. Рентгенологическая картина: выраженный остеопороз, трабекулярная исчерченность в дистальных и проксимальных отделах диафизов. В крови: уровень фосфора снижен, уровень кальция снижен или в норме, уровни калия и натрия снижены. Характерен стойкий мочевого синдром, глюкозурия, генерализованная гипераминоацидурия, нарушена аммиоацидогенетическая функция почек.

Почечный тубулярный (канальцевый) ацидоз (аутосомно-рецессивный тип наследования) манифестирует в 5—6 месяцев – 2—3 года. Клинически: выраженное отставание антропометрических показателей, мышечная гипотония вплоть до адинамии, мышечные боли, «рахитические» костные деформации и вальгусная деформация ног, раздражительность, плаксивость, потливость, нарушение сна, артериальная гипотония, изменения в миокарде. Рентгенологическое обследование выявляет общий системный остеопороз, расширение метафизов с нечеткими контурами и отсутствием зоны предварительного обызвествления, концентрическую атрофию кости, нефрокальциноз.

Несовершенный остеогенез (в большинстве случаев аутосомно-доминантный, при врожденных формах – аутосомно-рецессивный) дебютирует на первом году жизни. Клинические проявления включают множественные костные переломы со смещением, задержку физического развития, голубые склеры, синеватую кайму на зубах, в более старшем возрасте – отосклероз, ухудшение слуха. На рентгенологических снимках: выраженный остеопороз, истончение кортикального слоя кости, переломы с различной степенью консолидации, нормальные границы между эпифизом и диафизом. Содержание кальция, фосфора в сыворотке крови, а также активность щелочной фосфатазы – в норме.

Хондродистрофия (встречаются формы с аутосомно-доминантным и аутосомно-рецессивным типами наследования) манифестирует на первом году жизни. Клинически: укорочение рук и ног при нормальной длине туловища, кисть в виде трезубца, поясничный лордоз, кожные складки над суставами, задержка в развитии статокINETических функций. Рентгенологическая картина: длинные трубчатые кости укорочены, интенсивно «затемнены», головки их увеличены, грибовидно вздуты, утолщены. В крови: кальций и фосфор – в норме, активность щелочной фосфатазы – в норме.

Гипофосфатазия (аутосомно-рецессивный тип наследования). Начальные проявления симптомов болезни возникают на первом году жизни. Клиническая картина: шаровидная форма черепа, гипофосфатемия (краниотабес), выраженные «рахитические» костные деформации, задержка роста, гипотония мышц, отставание в развитии статокINETических функций. Рентгенологическими признаками являются: системный резкий остеопороз, кости почти не контурируются, широкие «светлые» метафизарные пространства с короткими цилиндрами

окостеневших диафизов и узкими эпифизарными полосками. В биохимическом анализе крови: уровни кальция и фосфора повышены или в норме, активность щелочной фосфатазы снижена.

2.6. Лечение D-дефицитного рахита

Лечение детей с рахитом и рахитоподобными заболеваниями включает специфические и неспецифические мероприятия. Лечение должно быть комплексным, длительным, систематическим и направлено на устранение причин, вызвавших рахит.

Питание ребенка должно оптимально обеспечить его потребности в белках, жирах, углеводах, витаминах и микроэлементах. В пище должны преобладать щелочные валентности, продукты, богатые витаминами, минеральными веществами, в частности кальцием. Для грудного ребенка лучшей пищей является грудное молоко, а при смешанном и искусственном вскармливании – адаптированные молочные смеси. Целесообразно использование кисломолочных смесей в количестве 1/2—1/3 от суточного объема. Введение прикормов должно осуществляться в соответствии с общими правилами. Значимым является образ жизни ребенка: достаточное пребывание на свежем воздухе, массаж и гимнастика.

Специфическое лечение витамином D назначается при выявлении костных изменений. На основании начальных клинических признаков рахита лечебных доз не назначают.

Чтобы получить терапевтический эффект, витамин D назначают в дозе 2000—5000 международных единиц (МЕ) от 30 до 45 дней. Приступать к лечению следует, начиная с дозы 2000 МЕ в течение 3—5 дней, затем необходимо увеличить дозу до 3000—4000 МЕ. При тяжелом рахите лечебная доза составляет 5000 МЕ. Повышать дозу витамина D при выявлении у ребенка сопутствующих заболеваний не требуется. Для того чтобы окончить лечение данным препаратом, необходимо удостовериться, что лабораторные показатели активности рахита нормализовались (уровни кальция и фосфора, активность щелочной фосфатазы).

С целью профилактики и лечения рахита применяют водный раствор витамина D₃ – холекальциферол (аквадетрим), в 1 капле – 500 МЕ, в 1 флаконе – 10 мл. Также допускается использование масляных растворов витамина D₂ (0,125 % – 1 капля+1250 МЕ, 0,0625 % – 1 капля = 500 МЕ), видехол 0,125 % и 0,25 % р-р. Водный раствор име-

ет преимущества перед масляным, поскольку лучше всасывается и более длительно оказывает терапевтический эффект.

По окончании лечения витамином D назначают прием его профилактической дозы 400—500 МЕ в сутки. Следует помнить, что во время лечения витамином D нужно периодически направлять пациента на проведение **пробы Сулковича**, которая определяет присутствие кальция в моче, а также следить за уровнем кальция в крови для своевременного обнаружения превышения дозы витамина D. Проба Сулковича проводится следующим образом: в пробирку наливают 5 мл мочи, затем 2,5 мл реактива Сулковича, который включает в себя 2,5 г щавелевой кислоты, 2,5 г щавелевокислого аммония, 5 мл ледяной уксусной кислоты и до 150 мл дистиллированной воды. Появление сильного белого помутнения (+++ или ++++) указывает на гиперкальциурию, что может быть при передозировке витамина D. Слабо положительная (+) и положительная (++) реакции наблюдаются при физиологическом выделении кальция с мочой.

Ультрафиолетовая терапия демонстрирует эффективное действие в начальном периоде и при подостром течении рахита у детей раннего возраста. Метод и дозировка облучения зависят от нескольких факторов: возраст ребенка, его физическое состояние, условия внешней среды, фаза и степень тяжести рахита. Следует проводить ультрафиолетовое облучение курсом, состоящим из 15—20 сеансов, которые назначаются через день, с постепенно нарастающей экспозицией. Первый сеанс детям до 3 месяцев начинают с 1/8 биодозы, детям старше 3 месяцев – с 1/4 биодозы. При последующем лечении через каждые 2 сеанса экспозицию увеличивают на 1/8 или 1/4 биодозы. На время ультрафиолетового облучения прием препаратов витамина D прерывают.

Следует помнить, что лечение рахита препаратами витамина D должно сопровождаться назначением **препаратов кальция**. При выраженной гипокальциемии рекомендуется начинать с парентерального введения препаратов кальция (глюконат кальция). При пероральном приеме предпочтение следует отдавать цитрату или карбонату кальция, так как эти соли являются биоусвояемыми формами. Также можно использовать глицерофосфат или глюконат кальция. Выбирать дозу следует в зависимости от формы препарата: от 250—500 мг в первом полугодии жизни до 400—750 мг во втором полугодии жизни. Для коррекции фосфора применяют глицерофосфат или остеогенон (178 мг кальция и 82 мг фосфора в 1 таблетке) в возрастной дози-

ровке в течение 3—4 недель. Для лучшего усвоения солей кальция и фосфора используется цитратная смесь длительностью 10—12 дней (по 1 ч. л. 3 раза в день).

Лечение тяжелого рахита лучше проводить водорастворимым препаратом витамина D₃ в сочетании с витаминами А, В₁, В₂, В₅, В₆, С, Е, препаратами магния (панангин, аспаркам) из расчета 10 мг/кг массы в сутки, карнитина хлоридом (20 % раствор по 4—12 капель 3 раза в день).

Физиотерапевтическое лечение. В период репарации и при выраженных остаточных явлениях целесообразны соляные (вялым, малоподвижным детям), хвойные (легко возбудимым детям) ванны, УФО, массаж и гимнастика, песочные, морские и солнечные ванны. Отсутствие нормализации показателей кальциево-фосфорного обмена при использовании лечебных доз витамина D в течение 3—4 недель заставляет думать о вышеперечисленных формах витамин D-зависимого или витамин D-резистентного рахита, а также о вторичных формах рахита. При этом дозы препарата витамина D существенно повышаются.

Ортопедическое лечение детей, больных рахитом, должно проводиться в комплексе с медикаментозным лечением и направлено на предупреждение прогрессирования заболевания и формирования стойких костных деформаций. С этой целью рекомендуется ограничение раннего вставания ребенка первого года жизни и раннего начала ходьбы. При наличии рахитических деформаций нижних конечностей целесообразно ограничивать длительное пребывание ребенка на ногах и ходьбу. При genu valgum и плосковальгусной стопе показана обувь с супинаторами, что уменьшает степень выраженности вальгусных деформаций и улучшает походку ребенка. Напротив, при genu varum обувь с супинаторами противопоказана, так как она усиливает степень варусных деформаций. При небольших рахитических искривлениях комплекс медикаментозных и ортопедических средств по мере роста ребенка могут полностью исправить возникшие деформации конечностей.

При рахите разрешено **проведение профилактических прививок**, но ставить их рекомендуется через 1—1,5 месяца после завершения лечения. Дети, переболевшие рахитом, берутся под диспансерное наблюдение сроком на 3 года с ежеквартальным осмотром педиатра.

2.7. Профилактика D-дефицитного рахита

Аntenатальная профилактика

Неспецифическая профилактика. Питание беременной женщины должно включать достаточное количество килокалорий, белков, жиров и углеводов, минеральных солей и витаминов. Женщина, готовящаяся стать матерью, должна вести здоровый образ жизни, отказаться от вредных привычек, гулять на свежем воздухе и др.

Специфическая профилактика. При физиологической беременности витамин D₃ с целью профилактики назначают в дозе 500 МЕ в сутки с 28—32-й недели в течение 6—8 недель. В любое время года непременно рекомендуют принимать витамин D₃ женщинам с токсикозом беременных (преэклампсией), хронической экстрагенитальной патологией (сахарным диабетом, гипертонической болезнью, ревматизмом) и клиническими проявлениями недостаточности кальция (судорожные подергивания и сведения мышц, боль в костях, кариес зубов). При этом профилактику начинают с 28—32-й недели беременности в течение 6—8 недель дозой витамина D₃ 1000—2000 МЕ в день.

Постнатальная профилактика

К неспецифической профилактике рахита должны приступать с первых дней жизни. Она включает в себя естественное вскармливание (с последующим своевременным введением прикормов), прогулки, закаливание, массаж и гимнастику по возрасту. Женщинам, которые кормят грудью, для обеспечения ребенка витаминами нужно сразу же после родов назначать витамин D₃ по 1000 МЕ в сутки. При переходе на искусственное вскармливание применяют адаптированные смеси с входящим в их состав витамином D₃.

Специфическую профилактику рахита следует начинать в возрасте 3—4 недель (у недоношенных с 10—14-го дня жизни) витамином D в суточной дозе 400—500 МЕ с перерывами на летний период в течение 2 лет.

Если ребенок находится на искусственном вскармливании, то ежедневная профилактическая доза зависит от содержания витамина в адаптированной молочной смеси. Детям из группы риска по рахиту (маловесные; с судорожным синдромом, получающие противосудорожные препараты; с синдромом мальабсорбции, с отягощенной

наследственностью по нарушениям фосфорно-кальциевого обмена) витамин D назначают в дозе 1000 МЕ.

Противопоказания к назначению витамина D

Противопоказаниями для назначения витамина D₃ являются редкие случаи идиопатической кальциурии (болезнь Вильямса-Бурне), гипофосфатазии, а также органические перинатальные повреждения центральной нервной системы с симптомами микроцефалии, краниостеноза. Относительное противопоказание к назначению витамина D – малый размер большого родничка или его раннее закрытие. В этой группе пациентов проведение специфической профилактики рахита начинается с 3—4-го месяца жизни.

2.8. Спазмофилия

Спазмофилия (греч. *spasmos* – спазм, судорога и *philia* – предрасположение, склонность; синонимы: детская тетания, тетания рахитическая) – заболевание детей раннего возраста, в большинстве случаев первых 2 лет жизни, для нее характерны склонность к тоническим и тонико-клоническим судорогам, другие проявления повышенной нервно-мышечной возбудимости вследствие гипокальциемии, чаще на фоне алкалоза.

Патогенез

В весенний период под воздействием ультрафиолета солнечного излучения в коже ребенка, больного рахитом, синтезируется небольшое количество витамина D, при этом увеличивается отложение кальция в кости, но всасывание его в кишечнике не повышается. Появлению приступа спазмофилии могут способствовать алкалозы, возникающие из-за спонтанной или ятрогенной гипервентиляции, длительной рвоты, передозировки щелочей при корригировании ацидоза. Метаболический алкалоз в сочетании с гипокальциемией и гиперили нормофосфатемией характерен для приступа тетании, при которой гипертония мышц вызвана повышенной возбудимостью центральной и периферической нервной системы. Спазмофилия вызвана снижением уровня ионизированного кальция и концентрации общего кальция в крови. Уменьшению ионизации кальция способствуют гиперфосфатемия и алкалоз. Гиперфосфатемия может возникнуть при кормлении ребенка раннего возраста коровьим молоком с относи-

тельно высоким содержанием фосфора, так как почки в данном возрасте не способны выводить избыток фосфора. Недостаточность паращитовидных желез, которые регулируют обмен кальция в организме, также содействует возникновению спазмофилии. Нарушение фосфорно-кальциевого обмена при спазмофилии сопровождается гипوماгнемией, гипохлоремией, гипонатриемией и гиперкалиемией.

Диета с недостаточным количеством солей кальция, усиленное лечение витамином D и применение его одновременно с УФО также предрасполагают к возникновению спазмофилии. Повышенные дозы витамина D тормозят работу паращитовидных желез, активируют всасывание солей кальция и фосфора в кишечнике и их реабсорбцию в почечных канальцах, вследствие этого увеличивается щелочной резерв крови и развивается алкалоз. Кальций активно откладывается в костях, и это ведет к снижению уровня кальция в крови и повышению нервно-мышечной возбудимости. Гипокальциемия ведет к судорожной готовности ребенка, повышенной возбудимости его нервной и мышечной систем. В данном случае каждое внешнее воздействие, которое сопровождается испугом, плачем, сильными эмоциями, высокой температурой, рвотой, а также присоединение интеркуррентного заболевания могут вызвать спазм некоторых мышечных групп или клонико-тонические судороги.

Клиника

Выделяют две формы спазмофилии: скрытую (латентную) и явную (манифестную), различающиеся степенью выраженности одного и того же патологического процесса. Характерна сезонность: обычно болезнь проявляется весной в период выздоровления от рахита.

Латентная или скрыто протекающая форма спазмофилии встречается у детей чаще, чем явная. При этой форме дети выглядят почти здоровыми, чаще нормально, а иногда избыточно упитанными, психомоторное развитие соответствует возрасту; часто у них обнаруживают симптомы рахита, в основном в периоде репарации. Скрытая (латентная) спазмофилия может проявляться у ребенка беспокойством, вздрагиваниями, гиперестезией, которые являются признаками гипервозбудимости.

Наиболее частыми симптомами являются:

- **симптом Хвостека** – при постукивании по скуловой кости в зоне распространения лицевого нерва, по fossa canina, отмеча-

ется молниеносное сокращение лицевой мускулатуры в области рта, носа, нижнего, иногда и верхнего века;

- **симптом Труссо** – при сдавливании эластическим жгутом плеча в течение 3 минут происходит судорожное сведение пальцев кисти в виде «руки акушера»;
- **симптом Люста** – удар ниже головки малой берцовой кости вызывает быстрое отведение и подошвенное сгибание стопы;
- **симптом Маслова** – реакция на легкий укол кожи остановкой дыхания на несколько секунд на высоте вдоха в результате спазма дыхательных мышц;
- **симптом Эрба** – повышение гальванической возбудимости нервов при наложении на поверхность малоберцового или срединного нерва катода при силе тока менее 5 МА (появляются мышечные подергивания).

Явная спазмофилия проявляется в 3 клинических формах:

- ларингоспазм;
- карпопедальный спазм;
- эклампсия.

Особо частой формой является **ларингоспазм** – сужение голосовой щели, сопровождающееся «петушиным криком». Характерны звучный или хриплый вдох при плаче и крике и остановка дыхания на несколько секунд: ребенок сначала бледнеет, затем появляется цианотичная окраска кожи, происходит потеря сознания, иногда возникают клонические судороги. В конце приступа ребенок глубоко и звучно вдыхает, а затем часто плачет, но быстро приходит в нормальное состояние и может заснуть. Характерно появление отека тыла кистей. Реже наблюдается остановка дыхания не на вдохе, а на выдохе (бронхотетания). Может быть несколько вышеописанных приступов за один день. В большинстве случаев ларингоспазм протекает благоприятно, но в наиболее тяжелых ситуациях возможен летальный исход **в результате внезапной остановки сердца (тетания сердца)**.

Реже встречается вторая форма спазмофилии – **карпопедальный спазм** – спазм дистальных мышц кисти в виде «руки акушера» и стопы в виде *pes equinus* – пальцы, в особенности большие, в подошвенном сгибании. Вместе с тем для ребенка характерен типичный вид: плечи прислонены к телу, руки согнуты в локтевых суставах, кисти опущены вниз, большой палец всегда прилегает к ладони; основные фаланги других пальцев образуют прямой угол с метакарпальными костями; при разогнутых II и III фалангах образуется так называемая

рука акушера. Аналогичные изменения наблюдаются со стороны мускулатуры нижних конечностей: тазобедренный и коленный суставы согнуты, стопа в положении *pes equinus*, пальцы и весь свод стопы – в состоянии резкого подошвенного сгибания, вплоть до образования складок на коже подошвы. Это положение может быть кратковременным либо длительным, в течение нескольких часов, а иногда и дней. Длительный спазм приводит к появлению отечности на тыльной поверхности кистей и стоп. Нередко возникает спазм круговых мышц рта, губы принимают положение «рыбьего рта». Вероятны спазмы глазных мышц с развитием переходящего косоглазия, жевательных – с тризмом и ригидностью затылка и т. д. Особо грозен спазм дыхательной мускулатуры, который может привести к расстройству ритма дыхания, и сердечной мышцы – с угрозой остановки сердца. Возможны спазмы гладкой мускулатуры, в результате которых возникают нарушения мочеиспускания и дефекации с появлением неустойчивого стула.

В особенно серьезных ситуациях возникают **приступы эклампсии** – клонико-тонические судороги с вовлечением поперечно-полосатых и гладких мышц всего тела, протекающие с потерей сознания. В начале приступа появляются чаще односторонние подергивания мышц лица в углу рта или у глаза. Затем присоединяются судороги в конечностях, неправильные сокращения дыхательных мышц, дыхание прерывается короткими вдохами, возникает цианоз. Появляется ригидность затылочных мышц, пена во рту из-за сокращения жевательных мышц. Кожа покрывается потом, часто происходит непроизвольное выделение мочи и кала. Ребенок теряет сознание; происходит подъем температуры тела, если судороги продолжаются длительно. Достаточно часто судороги начинаются в период, когда ребенок спит. Длительность приступа бывает от нескольких минут до нескольких часов, что может угрожать остановкой сердечной деятельности или дыхания. Клонические судороги большей частью возникают у детей 1-го года жизни, тонические – у детей старше 1 года.

Диагностика

Диагноз спазмофилии ставится на основании присутствия у ребенка в возрасте 4—18 месяцев клинических, биохимических и рентгенологических признаков рахита, а также симптомов повышенной нервно-мышечной возбудимости либо типичного приступа ларингоспазма или эклампсии. При ЭКГ обнаруживают данные, указывающие

на гипокальциемию (увеличение комплекса Q-T более 0,3 с). В крови – гипокальциемия в сочетании с гиперфосфатемией. Отмечаются нарушение баланса электролитов крови, а также уменьшение концентрации ионизированного кальция (ниже 0,85 ммоль/л при норме 1,0—1,4 ммоль/л) в сочетании с алкалозом (респираторный, реже метаболический) и снижением концентрации общего кальция (менее 1,75 ммоль/л при норме 2,5—2,7 ммоль/л).

Дифференциальный диагноз

Дифференциальный диагноз спазмофилии проводят с другими состояниями, сопровождающимися гипокальциемией и судорожной готовностью либо судорогами. Среди них – тетания новорожденных, которая развивается в первые дни жизни ребенка из-за ряда причин (внутриутробное угнетение функции паращитовидных желез плода паратгормоном матери, гиперкальциемия у матери и др.), и вторичная гипокальциемия, которая возникает при активном переводе ребенка на искусственное вскармливание коровьим молоком. Гипокальциемия может развиваться при респираторном алкалозе на фоне форсированного дыхания, при неоднократной рвоте и диарее, хронической почечной недостаточности, бесконтрольном лечении ацидоза бикарбонатом натрия и недостаточном введении кальция (ятрогенная тетания).

В плане дифференциального диагноза рассматривают фебрильные судороги, возникающие у детей первых 4 лет жизни, чаще у имеющих аномалию конституции и постгипоксическую энцефалопатию, этому также сопутствует дефицит витаминов В₆ и АТФ, т. е. нарушения энергетического обмена и ацидоз. Вероятно, механизм развития заключается в том, что происходит дестабилизация клеточных мембран, вследствие чего развивается отек мозга. Такие судороги возникают при температуре тела выше 38,5°C и не связаны со временем года и симптомами рахита, при них не выявляют характерные биохимические изменения крови. При гипопаратиреозе, редко наблюдающемся у грудных детей, диагностируют выраженную гипокальциемию и гиперфосфатемию. При почечной остеодистрофии хроническая почечная недостаточность проявляется снижением содержания кальция сыворотки крови на фоне ацидоза, гиперфосфатемии, азотемии и другими симптомами. Трансфузия большого количества крови, стабилизированной цитратом, может привести к связыванию кальция в крови, что на фоне гиперкалиемии провоцирует разви-

тие судорожного синдрома. Тетания может быть и следствием гипомagneмии.

Эклампсию следует дифференцировать с эпилепсией, приступы которой возникают в любом возрасте. Для диагностики необходимы данные анамнеза, указание на возраст ребенка, анализ клинической картины и проведение электроэнцефалографии.

Лечение

При развитии **ларингоспазма** необходимо вызвать доминантный очаг возбуждения в центральной нервной системе посредством раздражения слизистой оболочки носа, кожи (укол, похлопывание и орошение лица холодной водой, дача ингаляции нашатырного спирта), вестибулярного анализатора («встряхивание» ребенка), перемена положения тела.

При **клонико-тонических судорогах** требуются неотложные мероприятия, госпитализация ребенка. Внутримышечно вводят седуксен (0,1 мл/кг 0,5 %) или магнезия сульфат (0,5 мл/кг 25 % раствора), ГОМК (0,5 мл/кг 20 % раствора). Фенобарбитал назначают внутрь или в свечах в разовой дозе 0,005—0,015 г. Обязательно одновременное внутривенное введение кальция глюконата (1—2 мл/кг 10 % раствора), проведение ингаляций кислорода. При алкалозе следует внутривенно ввести изотонический раствор хлорида натрия или хлорида аммония.

Обязательно внутривенное введение кальция глюконата (1—2 мл/кг 10 % раствора), а также назначение лечебной дозы витамина D₃ (2000—5000 МЕ в сутки).

Потребность в кальции у ребенка грудного возраста составляет 50—55 мг/кг в сутки. Следует учитывать, что в 1 мл 10 % раствора кальция глюконата содержится 9 мг кальция, в 1 мл 10 % раствора кальция хлорида — 36 мг кальция, раствор лактата кальция содержит 13 % иона кальция. Перорально назначают 5 % раствор кальция глюконата, кальция лактат и 1—2 % раствор кальция хлорида с молоком (более концентрированные растворы кальция хлорида при приеме внутрь могут вызвать сильное раздражение слизистой желудка). Уместно здесь же напомнить, что быстрое внутривенное введение препаратов кальция может вызвать брадикардию и даже остановку сердца.

Пациентам с явной спазмофилией через несколько дней после судорог необходимо назначить витамин D₃ дозой 2000—4000 МЕ два-

жды в день. Если терапия кальцием проводится активно, то назначают 40 000—60 000 МЕ витамина D.

Назначают обильное питье в виде слабого чая, ягодных и фруктовых соков. Ребенка, находящегося на искусственном вскармливании, необходимо перевести на адаптированную смесь и увеличить количество овощного прикорма, а также в рационе обязательно максимально ограничить содержание коровьего молока (из-за большого количества фосфатов). Создают охранительный режим.

2.9. Гипервитаминоз D

Гипервитаминоз D – состояние, возникающее при приеме высоких доз препаратов витамина D или индивидуальной повышенной чувствительности, в результате чего происходит прямое токсическое действие витамина D на клеточные мембраны, а также повышение концентрации солей кальция, откладывающихся в стенках сосудов внутренних органов, в первую очередь почек и сердца.

Общая доза витамина D, которая может вызвать гипервитаминоз D, для каждого организма индивидуальна, но в подавляющем большинстве случаев курсовая доза составляет более 1000000 МЕ.

Известны случаи гипервитаминоза D при относительно кратковременном назначении (2—4 недели) 400—8000 МЕ витамина D вследствие кальцифилаксии (механизм развития описан Г. Селье). Такая особая чувствительность к препаратам витамина D характерна для детей, страдающих хроническими заболеваниями почек. Отмечена более высокая чувствительность к витамину D у детей, родившихся с малым весом, недоношенных, у детей с гипотрофией.

Предрасполагать к гипервитаминозу D может одновременное назначение витамина D и УФО.

Патогенез

В развитии гипервитаминоза D имеет значение прямое токсическое действие витамина D на мембраны клеток (повышение активности АТФазы и др.) и обмен веществ (гиперкальциемия и гиперкальциурия, образование перекисных соединений, гиперфосфатурия, отрицательный азотистый баланс с выраженной аминоацидурией, ацидоз), а также развивающаяся гиперкальциемия и ее последствия (кальциноз сосудов, нефрокальциноз, отложение кальция в миокарде, альвеолах, стенке желудка, кишечника, роговой оболочке и конъюнк-

тиве). Гиперкальциемия развивается из-за активации остеокластов и обеднения кальцием костей, а также вследствие усиления его всасывания в кишечнике. Содержание в крови $1,25(\text{OH})_2 \text{D}_2$ нормальное, тогда как $25(\text{OH})\text{D}_2$ – резко повышено, у последнего период полужизни в крови 3 недели.

В результате гиперкальциемии нарушается работа некоторых желез внутренней секреции: активизируется синтез гормона щитовидной железы – тиреокальцитонина, происходят гипертрофия надпочечников и инволюция вилочковой железы, снижается иммунологическая реактивность организма, рецидивируют вторичные инфекции.

Клиника

В зависимости от длительности процесса выделяют острую (до 6 месяцев) и хроническую интоксикацию витамином D. Течение может быть легкое, среднетяжелое и тяжелое (в зависимости от клиники и уровня кальция в крови).

Острая интоксикация витамином D чаще развивается у детей первых 6 месяцев жизни при приеме достаточно большой дозы витамина D в течение относительно малого периода времени (2—3 недели) или индивидуальной гиперчувствительности к витамину. Возникают симптомы нейротоксикоза или кишечного токсикоза: анорексия, жажда, рвота, быстрая потеря массы тела, обезвоживание, запоры (реже неустойчивый и жидкий стул). Для острого тяжелого гипервитаминоза также характерны мышечная слабость, рвота, головная боль, полиурия, тахикардия, лихорадка, вначале повышенная возбудимость вплоть до судорог, а затем гепатомегалия, сонливость, апатия, помрачнение сознания вплоть до комы, центральные параличи.

Хроническая интоксикация витамином D появляется на фоне продолжительного (6—8 месяцев и более) применения препарата в дозах, превышающих физиологическую потребность. При хроническом гипервитаминозе возможны резкое снижение аппетита, нарушения сна, раздражительность, головная боль, потливость, анемия, полиурия, быстро меняющаяся на олигурию, рвота, диарея и далее запор, задержка прибавок массы тела, обезвоживание, субфебрилитет, проявления нефрокальциноза (протеинурия, пиурия, гематурия), боли в костях, сосудистые кальцификаты, ретинопатия, помутнение роговицы и конъюнктивы, миокардиопатия (тахикардия, расширение границ сердца, приглушение тонов, сердечная недостаточность), клапанный

стеноз аорты, почечная недостаточность, гипертония. Кости уплотняются, большой родничок закрывается преждевременно.

Диагностика

Лабораторная диагностика гипервитаминоза D основана на исследовании уровня кальция в сыворотке крови и моче. В случае острого гипервитаминоза D чаще определяют выраженную гиперкальциемию (уровень кальция в крови выше 2,89 ммоль/л) и кальциурию. Однако на начальных стадиях острого и хронического гипервитаминоза D уровень кальция в крови может быть в норме при резко положительной реакции Сулковича, также отмечаются гипофосфатемия и гиперфосфатурия. Также выявляют снижение активности щелочной фосфатазы и холинэстеразы в сыворотке крови, гиперхолестеринемию, ацидоз, гипопроотеинемию, диспротеинемию с повышением количества α_2 -глобулинов и снижение уровня альбуминов и гамма-глобулинов, гипомагниемию, гипокалиемию, гиперцитратемию.

Следует указать, что для больных с хроническим гипервитаминозом D характерны анемия, лейкоцитоз с нейтрофилезом и сдвигом формулы влево, повышение скорости оседания эритроцитов (СОЭ). В моче обнаруживают протеинурию, лейкоцитурию, микрогематурию, цилиндрурию.

При рентгенологическом исследовании выявляют остеопороз, периостит, интенсивное отложение извести в эпифизарных зонах трубчатых костей и повышенную порозность диафизов. Гистологически обнаруживается отложение солей кальция в почечных канальцах, венечных сосудах сердца, сосудах бронхов, тканях легких, желудка, печени, мышцах.

Диагноз заболевания ставится на основании анамнестических данных о приеме препаратов витамина D, типичной клинической картины, наличия гиперкальциемии (кальций крови выше 2,89 ммоль/л) и гиперкальциурии при проведении реакции Сулковича, а также гипофосфатемии, которая сохраняется в течение 1,5—2 месяцев после прекращения приема витамина D.

Дифференциальный диагноз

Гипервитаминоз D дифференцируют с синдромами идиопатической гиперкальциемии:

- синдром Вильямса – «лицо эльфа» (небольшая нижняя челюсть, выступающая верхняя, нос вздернут, верхняя губа в виде лука Купидона); зубы поражены кариесом, кормление затруднено; наблюдаются задержка психического развития и логорея; врожденные пороки сердца и сосудов; гиперкальциемия; нефрокальциноз; склероз костей;
- идиопатическая доброкачественная гиперкальциемия – гиперкальциемия без признаков гиперкальцийгистии;
- семейная гипокальциурическая гиперкальциемия, которая наследуется по аутосомно-доминантному типу и обусловлена гиперпаратиреозом.

Лечение

Лечение гипервитаминоза D проводится в стационаре и зависит от тяжести состояния пациента. Незамедлительно отменяются препараты витамина D и кальция. Назначают обильное питье (чай, 5 % раствор глюкозы). В рационе больных следует сократить продукты, содержащие большое количество кальция (творог), убрать цельное молоко, каши варить на овощном отваре. Растительные продукты и пища, богатая неочищенными злаками, связывают витамин D в кишечнике и содействуют его удалению.

В случае тяжелого состояния больного проводят интенсивную дезинтоксикационную терапию в режиме форсированного диуреза (внутривенные вливания альбумина, 5 % раствора глюкозы с раствором Рингера, кокарбоксылазы, витамина C).

Для снижения всасывания кальция в кишечнике и мобилизации его из кости назначают глюкокортикоиды (внутрь преднизолон по 2 мг/кг в сутки в течение 10—14 дней с постепенным снижением дозы). Больному назначают антагонист витамина D – витамин А (5000—10000 МЕ в сутки), фенобарбитал, витамин E, миакальцик (синтетический тиреокальцитонин по 5—10 ЕД/кг внутривенно капельно, 1 раз в сутки, 3—4 дня при выраженной гиперкальциемии), 3 % раствор хлорида аммония (по 1 чайной ложке 3 раза в сутки), сернокислую магнезию (15 % раствор по 5—10 мл 3 раза в день), верапамил (0,5 мг/кг 2—3 раза в сутки).

С целью выведения витамина D и кальция из кишечника назначают внутрь холестирамин (0,5 г/кг 3 раза в день), альмагель, ксидифон (10—15 мг/кг 2 раза в день). Используется трилон Б (динатриевая соль этилендиаминтетрауксусной кислоты) по 50 мг/кг массы тела в

сутки в 2—3 приема; при выраженной гиперкальциемии доза трилона Б вводится внутривенно капельно. Также по показаниям могут назначаться антигистаминные препараты, сердечные средства (кофеин).

Прогноз

Прогноз зависит от степени изменений, развившихся на фоне гипервитаминоза D. Перенесенная интоксикация и длительная гиперкальциемия могут вызвать задержку психического развития, хронический пиелонефрит, уролитиаз, нефрокальциноз, кардиосклероз, стеноз аорты и легочной артерии, артериальную гипертензию, дефекты развития зубов.

Диспансерное наблюдение детей, перенесших данное заболевание, необходимо проводить в течение 2—3 лет. Следует обращать повышенное внимание на состояние сердечно-сосудистой системы и функции почек.

Профилактика

Важной составляющей профилактики гипервитаминоза D является информированность медицинского персонала о физиологических дозах витамина D и токсичности высоких доз препарата. Необходимо осуществлять постоянный контроль за состоянием ребенка при использовании витамина D для профилактики и лечения рахита, чтобы своевременно выявить первые симптомы гипервитаминоза. При проведении профилактики и лечения рахита препаратами витамина D следует как минимум 1 раз в 2 недели проводить пробу Сулковича. При появлении признаков гиперкальциурии необходимо своевременно отменить препарат витамина D, назначить витамин А, провести диагностику на предмет выявления у ребенка признаков гипервитаминоза D. При вскармливании грудного ребенка адаптированными молочными смесями следует учитывать дозу поступающего с продуктом витамина D и корректировать дозу препарата для специфической профилактики рахита.

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Выберите один или несколько правильных ответов.

1. ПРЕПАРАТОМ, НАРУШАЮЩИМ ОБМЕН ВИТАМИНА D, А ТАКЖЕ СПОСОБСТВУЮЩИМ РАЗВИТИЮ РАХИТА ПРИ ДЛИТЕЛЬНОМ ПРИМЕНЕНИИ, ЯВЛЯЕТСЯ
 - 1) фенобарбитал
 - 2) бутадион
 - 3) пиридоксаль-фосфат
 - 4) пенициллин
 - 5) дигоксин
2. НАИБОЛЕЕ ЧАСТЫМИ ПРИЧИНАМИ СУДОРОЖНОГО СИНДРОМА У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА ЯВЛЯЮТСЯ
 - 1) гипогликемия
 - 2) гипокальциемия
 - 3) гипонатриемия
 - 4) гипокалиемия
3. ПЕРВЫЕ ПРИЗНАКИ РАХИТА ЧАЩЕ ВСЕГО ВОЗНИКАЮТ
 - 1) на 2-й неделе жизни
 - 2) в конце 1-го месяца
 - 3) около 6 месяцев
 - 4) на 2—3-м месяце
4. НА ОБМЕН КАЛЬЦИЯ И ФОСФОРА В ОРГАНИЗМЕ ВЛИЯЮТ
 - 1) витамин D
 - 2) гормон роста
 - 3) гормон щитовидной железы (кальцитонин)
 - 4) глюкокортикоиды
 - 5) гормон паращитовидных желез (паратгормон)
5. 25-г ИДРОХОЛЕКАЛЬЦИФЕРОЛ ОБРАЗУЕТСЯ В
 - 1) печени
 - 2) почках
 - 3) костном мозге
6. ВЫЯВЛЕНИЕ СИМПТОМА ХВОСТЕКА ПРИ СПАЗМОФИЛИИ У БОЛЬНОГО РЕБЕНКА ВОЗМОЖНО
 - 1) в спокойном состоянии
 - 2) во время плача ребенка
7. СОКРАЩЕНИЕ МЫШЦ КИСТИ, ИМЕЮЩЕЕ НАЗВАНИЕ «РУКА АКУШЕРА», ЯВЛЯЕТСЯ СИМПТОМОМ
 - 1) Труссо
 - 2) Лепине
 - 3) Маслова

8. ПРОТИВОПОКАЗАНИЯМИ К НАЗНАЧЕНИЮ ВИТАМИНА D С ЦЕЛЬЮ ПРОФИЛАКТИКИ РАХИТА ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) болезнь Вильямса-Бурне
- 2) гипофосфатазия
- 3) краниостеноз
- 4) спазмофилия
- 5) атопический диатез
- 6) снижение массы тела

9. ЛЕЧЕБНАЯ ДОЗА ВИТАМИНА D ПРИ ВИТАМИН-D-ДЕФИЦИТНОМ РАХИТЕ СОСТАВЛЯЕТ

- 1) 1000—2000 МЕ
- 2) 2000—5000 МЕ
- 3) 4000—5000 МЕ
- 4) 5000—10000 МЕ
- 5) 10000—20000 МЕ

10. КРАНИОТАБЕС – ЭТО

- 1) уплощение затылка
- 2) размягчение чешуи затылочной кости
- 3) образование теменных бугров
- 4) раннее закрытие большого родничка
- 5) размягчение краев большого родничка

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Задача № 1

Василий К., 8 месяцев, родился от пятой беременности, протекавшей благополучно. Родился в срок, массой 3700 г. Период новорожденности протекал без особенностей. Вскармливался грудью, с 3 месяцев введена манная каша без совета врача, в возрасте 6,5 месяца был отнят от груди. Витамин D начали давать с 3 месяцев, нерегулярно. Фруктовые и овощные соки получал редко. Прибавка массы была неравномерной, с большими колебаниями: от 200—300 до 1000 г. В зимнее время на свежем воздухе не бывал, в весеннее время редко. Голову начал держать в возрасте 2 месяцев, сидит с 7 месяцев при поддержке, плохо стоит. Перенес ветряную оспу, 2 раза острую респираторную инфекцию, средний катаральный отит. Произносит несколько слогов. Материально-бытовые условия удовлетворительные. До поступления в стационар профилактические и лечебные мероприятия не проводились.

При поступлении масса ребенка 8200 г, рост 67 см. Голова имеет квадратную форму с выступающими лобными и затылочными буграми. Большой родничок размером 2,5x3 см, края его податливые. Затылок уплощен и облысевший. Зубов нет. Грудная клетка сдавлена с боков, нижние края развернутые, на ребрах большие четки. Выражены «браслетки». Имеется искривление в поясничном отделе позвоночника, которое исчезает при положении ребенка на животе и приподнятыми вверх ногами. Общая мышечная гипотония, большой объем движений в суставах. Мальчик вялый, мало интересуется окружающим. Сухожильные и кожные рефлексы живые. Дермографизм белый. Резкая потливость, болезненность в костях при прикосновении. Пальпируются группы лимфатических узлов, мелкие, подвижные. Перкуторно и аускультативно изменений со стороны легких и сердца не обнаружено. Живот увеличен в объеме, печень выступает из-под края реберной дуги на 2,5 см с закругленным краем. Стул неустойчивый. Аппетит сохранен.

Общий анализ крови: гемоглобин 102 г/л, эритроциты $3,98 \times 10^{12}$ /л.

Рентгенография органов грудной клетки: патологических изменений не выявлено. *Биохимический анализ крови:* неорганический фосфор 0,034 г/л, кальций 0,09 г/л.

1. *Сформулировать диагноз.*

2. *Назвать причину развития заболевания.*

3. *Перечислить факторы, способствующие развитию патологического процесса.*

4. *Описать рентгенологические изменения в трубчатых костях при рахите у ребенка.*
5. *Назначить специфическую терапию.*

Задача № 2

Витя Т., 9 месяцев, госпитализирован экстренно с жалобами мамы на эпизод судорог с потерей сознания, при повышении температуры тела до 38 °С.

Заболел 4 часа назад. Когда ребенок плакал, внезапно возникли судороги, сначала лица, затем быстро распространились на другие части тела: туловище и конечности, ребенок при этом начал быстро синеть. Мать мгновенно поднесла ребенка к открытому окну, после того как ребенок сделал вдох, он сразу же пришел в сознание, вскоре цианоз и судороги прошли через 3—5 минут. Приступ судорог возобновился через 2 часа, был более продолжительным, цианоз кожи – распространенным. Нахождение у открытого окна облегчения не принесло, что заставило мать вызвать скорую помощь.

Родители ребенка молоды, здоровы. Родился от первой, физиологически протекающей беременности. Роды в срок. Масса при рождении 2850 г, рост 48 см, закричал сразу. Приложен к груди через 12 часов, сосал активно. Период новорожденности прошел без осложнений. После выписки из роддома отмечено недостаточное количество молока у женщины, в связи с чем ребенок в 1 месяц был переведен на вскармливание детской молочной смесью, с 3 месяцев получал цельное коровье молоко. С 4 месяцев – манную кашу, с 6 месяцев – овощное пюре, с 8 месяцев – мясной фарш. Последнее время пища в основном состояла из коровьего молока, каши, печенья. Соки из фруктов ребенок получал с 3 месяцев редко.

Ребенок хорошо прибавлял в весе. Держит головку с 2 месяцев, с 6 месяцев сидит, начал стоять в кроватке с 8 месяцев. Слоги не производит. В 2 месяца был выставлен диагноз рахит, лечения ребенок не получал. Первая острая респираторная инфекция осложнилась средним гнойным отитом. В 5 месяцев перенес двустороннюю очаговую пневмонию, был госпитализирован, проходил стационарное лечение. Дом неблагоустроенный. Ребенок гуляет очень редко.

Ребенок был госпитализирован в сонном состоянии после приступа судорог с температурой 39,4 °С. После проведения антигипертермической терапии температура снизилась, состояние больного улучшилось. Приступ судорог возобновился на 2-е сутки пребывания в стационаре,

вновь развились подергивания мышц лица и конечностей, продолжительностью до 3 минут. После внутримышечного введения 1,8 мл 25 % раствора сульфата магния судороги прекратились.

После проведенной терапии состояние ребенка вполне удовлетворительное. Ребенок адекватно реагирует на осмотр, сознание ясное, живая реакция на окружающее. Масса ребенка 9200 г, рост 71 см. Кожа чистая, немного бледновата. Ребенок достаточного питания, подкожно-жировая клетчатка развита умеренно. Тургор кожи умеренно снижен, мышечный тонус к нормальному. Большой родничок размером 1,5x1,5 см. Значительно выступают лобные и теменные бугры. Зубы: прорезались только 2 нижних резца. Периферические лимфоузлы: шейные – уплотнены, размером с горошину. Нижняя апертура грудной клетки развернута в нижнем отделе, на ребрах определяются рахитические четки. Патологических изменений в легких перкуторно и аускультативно не обнаружено. Границы сердца в пределах возрастной нормы, тоны чистые, пульс 106 ударов в минуту. Живот мягкий, безболезненный, печень выходит из-под края реберной дуги на 1,5 см. Стул нормальный. Сон достаточный.

Общий анализ крови: гемоглобин 114 г/л, эритроциты $4,18 \times 10^{12}$, цветовой показатель 0,8, лейкоциты $10,8 \times 10^9$, эозинофилы 4 %, нейтрофилы 37 %, лимфоциты 54 %, моноциты 5 %, СОЭ 15 мм/ч. *Биохимический анализ крови:* кальций 0,076 г/л (в норме 0,095—0,11 г/л), фосфор 0,043 г/л. *Рентгенография органов грудной клетки:* обнаружено некоторое усиление прикорневого рисунка.

1. *Сформулировать предварительный диагноз.*
2. *Описать механизм развития судорожного синдрома у данного ребенка.*
3. *Провести дифференциальный диагноз.*
4. *Перечислить первичные и неотложные мероприятия.*
5. *Назначить лечение данному ребенку.*
6. *Назначить план лабораторных обследований в динамике.*

Глава 3

АНОМАЛИИ КОНСТИТУЦИИ. АТОПИЧЕСКИЙ ДЕРМАТИТ

3.1. Аномалии конституции

Конституция, диатез, индивидуальная предрасположенность – понятия, которые сопровождают медицину с очень далеких времен.

Сущность термина «конституция» в ходе веков изменялась. Гиппократ под «хорошей конституцией» понимал гармонию четырех жидкостей организма. Гален говорил о разном состоянии «пневмы», пронизывающей тело человека. Парацельс объяснял здоровье людей преобладанием в теле соли, серы или ртути. Постепенно складывалась и укоренялась мысль, что заболевание возникает в связи с особым составом или строением тела.

В XVII веке учение о конституции - это учение о темпераментах, далее все чаще конституцию связывают и с особенностями внешнего строения тела. До середины XIX века в учении о патологии человека, и конституции в частности, сохраняется гуморальное направление (изменения соков, крови, лимфы). Ненаучные представления о конституции и происхождении болезней сохранялись многие годы.

Знакомству врачей, посвятивших себя педиатрии, с общемедицинскими и клиническими понятиями конституции и диатеза положил начало М.С. Маслов. Маслов вошел в историю отечественной педиатрии как один из виднейших представителей советской педиатрической школы, уделивший много времени и труда изучению конституции и диатезов у детей.

Под диатезом в настоящее время принято понимать особое унаследованное состояние детского организма, определяющее более легкое возникновение и тяжелое течение заболеваний вследствие неадекватного ответа на обычные средовые воздействия.

Из определения диатезов следует, что эти состояния ни в коем случае не должны расцениваться как болезнь. Скорее всего, более правомочно трактовать **диатезы** (от греческого «диатезис» – склонность, расположение) как аномалии человеческой конституции или

нарушения адаптации, способные трансформироваться в заболевание лишь при неблагоприятном стечении многих внешних и внутренних факторов.

При диатезе физиологические раздражители и обычные жизненные условия могут вызвать патологические реакции и повлечь за собой заболевание. Предрасположение к заболеваниям возможно смягчить, а иногда даже устранить.

Так или иначе дети с аномалиями конституции чаще болеют острыми респираторными инфекциями, подвержены нарушениям кислотно-основного баланса, развитию тяжелого инфекционного токсикоза, судорожного синдрома, септических и воспалительных процессов. Не исключается трансформация отдельных форм диатезов в хроническую патологию кожи, желудочно-кишечного тракта, мочевыделительной и костно-суставной систем.

Классификация диатезов

1. Иммунные:

- аллергический – атопический;
- аутоиммунный;
- лимфатический;
- геморрагические.

2. Дисметаболические:

- нервно-артритический (мочекислый);
- адипозодиатез;
- диабетический;
- калькулезный.

3. Органные (гипопластическая дисплазия тканей).

4. Нейротопические:

- невро(психо)астенический;
- вегетодистонический.

Атопический диатез

Завершение ряда крупных эпидемиологических исследований предоставило уникальную информацию об «атопическом марше». Как правило, первые проявления атопии связаны с симптомами пищевой непереносимости в грудном периоде развития ребенка, затем трансформируются в клинические проявления атопического дерматита. Позднее наблюдается манифестация респираторных симптомов:

дебют бронхиальной астмы и/или аллергического ринита чаще возникает к окончанию раннего детского возраста.

Понимание основных этапов естественного течения аллергических болезней в детском возрасте позволило разработать концепцию превентивных мероприятий. При этом целью первичной профилактики аллергии является предупреждение развития сенсibilизации у детей из групп риска, – прежде всего, имеющих атопическую конституцию.

Биологические и клинические маркеры:

1. Положительные данные семейного аллергологического анамнеза (наличие аллергических реакций у родственников как по отцовской, так и по материнской линии).
2. Изменения реакции кожи: белый дермографизм, побледнение в месте введения никотиновой кислоты; резкое увеличение чувствительности кожи к внутрикожному введению гистамина с повышением ее температуры; повышенная чувствительность бронхов к гистамину и ацетилхолину.
3. Лабораторные данные: увеличение иммуноглобулинов (Ig) класса E в сыворотке крови; снижение норадреналина в сыворотке крови; уменьшение реакции гликемии на адреналин и ответной цитохимической реакции лимфоцитов и сегментоядерных лейкоцитов на адренергические стимулы.

Диспансеризация:

1-я группа (группа внимания) – дети повышенного риска манифестации аллергического диатеза, когда оба родителя или sibсы страдают аллергическими заболеваниями.

2-я группа – дети с минимальными кожными проявлениями аллергического диатеза (исключить пищевую аллергию); они редко болеют, их состояние быстро улучшается после ОРВИ, у них не бывает затрудненного дыхания.

3-я группа – дети с проявлениями атопического дерматита, экземы. При ОРВИ у них отмечается «свистящее» дыхание, имеются признаки гиперреактивности бронхов.

Меры профилактики:

- выявление семей риска;
- предупреждение антенатальной сенсibilизации – исключение из рациона беременных аллергенов, особенно в последнем триместре;

- предупреждение постнатальной сенсibilизации – грудное вскармливание минимум до 6 месяцев, продолжение во время лактации гипоаллергенной диеты; при искусственном вскармливании – использование смесей с частичным гидролизом белков коровьего молока;
- исключение содержания животных в квартире, отказ от применения бытовых аэрозолей, синтетических порошков, чрезмерного приема лекарственных препаратов;
- отказ родителей от курения;
- профилактика вирусных инфекций, перенос календарных сроков иммунизации по показаниям;
- тщательный уход за кожей и слизистыми у ребенка.

3.2. Атопический дерматит

Атопический дерматит – аллергическое заболевание кожи, возникающее, как правило, в раннем детском возрасте, имеющее хроническое рецидивирующее течение, возрастные особенности локализации и морфологии очагов воспаления, характеризуется кожным зудом и обусловлено гиперчувствительностью как к аллергенам, так и к неспецифическим раздражителям.

Этиопатогенез

В основе патогенеза атопического дерматита лежит повышение продукции общего IgE и специфических IgE антител в ответ на экзоантигены различной природы с последующим развитием IgE-опосредованных реакций, т. е. иммунных реакций 1 типа. Подобный иммунный ответ организма, как правило, генетически детерминирован (мультифакториальный полигенный тип наследования). Так, у 80% детей, страдающих атопическим дерматитом, отмечается отягощенный семейный анамнез по аллергической патологии. Чаще выявляется связь с атопическими заболеваниями по линии матери (60-70%), реже - по линии отца (18-22%). При наличии аллергических заболеваний у обоих родителей риск развития атопического дерматита составляет 60-80%, у одного из родителей 45-50%. В ряде случаев встречаются приобретенные нарушения иммунного ответа или спонтанные мутации в результате неадекватных воздействий на растущий и формирующийся организм химических, физических, психо-

эмоциональных факторов. Так, риск развития атопического дерматита у детей от здоровых родителей может достигать 10-20% .

Таким образом, ведущая роль в развитии атопического дерматита принадлежит эндогенным факторам (наследственная предрасположенность, атопия), которые в сочетании с различными экзогенными факторами приводят к клинической манифестации заболевания (табл. 7).

Таблица 7

Этиологические факторы атопического дерматита

Эндогенные факторы	Экзогенные факторы	
	Специфические (аллергены)	Неспецифические факторы, усугубляющие действия аллергенов
Наследственность Атопия	Пищевые Бытовые (клещевые, эпидермальные) Пыльцевые Грибковые Лекарственные	Климато-географические Поллютанты Табачный дым Психо-эмоциональные нагрузки Пищевые добавки Ксенобиотики Нарушение правил ухода за кожей Нарушение питания Острые вирусные инфекции

Виды аллергенов

Пищевые аллергены занимают ведущее место среди причин атопического дерматита, а у детей раннего возраста являются первой причиной развития заболевания (табл. 8). Основные триггеры аллергических реакций (так называемая «большая восьмерка пищевых аллергенов»): коровье молоко, куриное яйцо, рыба, морепродукты, арахис, соя, пшеница, орехи.

Особенностью естественного течения пищевой аллергии является постепенное снижение гиперчувствительности и **формирование толерантности** к некоторым пищевым аллергенам. Так, при аллергии к белкам коровьего молока у большинства пациентов толерантность развивается к 3-4 годам, при аллергии к куриному яйцу – к 5-7 годам.

Таким образом, в старших возрастных группах пищевая аллергия теряет доминирующую роль в структуре причин атопического дерматита. У детей старше 5-7 лет в формировании атопического дерматита значительно возрастает роль ингаляционных аллергенов:

- **бытовые аллергены** (клещи домашней и библиотечной пыли, эпидермальные аллергены домашних животных: кошек, собак, хомяков, лошадей и т.д.);
- **пыльцевые аллергены** (береза, ольха, лещина, тимофеевка, овсянница, райграсс и др.)
- **грибковые аллергены** (споры и мицелий плесневых и дрожжевых грибов семейств *Alternaria*, *Cladosporium*, *Mucor*, *Candida*, *Penicillium*, присутствующие в ваннных комнатах, подвальных помещениях, в плохо проветриваемых жилых помещениях, а также в виде дрожжевых грибов в составе рецептуры кисло-молочных продуктов, выпечки и др.);
- **лекарственные аллергены** (пенициллин и его полусинтетические производные, сульфаниламидные препараты, местные анестетики, нестероидные противовоспалительные препараты, витамины группы В).

Клиника

Обязательным этапом клинического обследования пациента является сбор жалоб и аллергологического анамнеза.

Важно учитывать анамнестические сведения о факторах риска атопического дерматита: течение беременности и родов у матери, питание во время беременности, профессиональные вредности родителей, жилищно-бытовые условия, характер вскармливания ребенка, перенесенные инфекции, сопутствующие заболевания, пищевой и фармакологический анамнез и др. Следует уточнять историю развития кожного процесса у больного атопическим дерматитом, роль предполагаемых аллергенных провоцирующих факторов, оценивать наличие сезонности обострений (табл. 8).

Одной из характерных особенностей атопического дерматита является клинический полиморфизм, определяющий разнообразие клинических форм заболевания. В значительной мере морфология и локализация клинических проявлений определяется возрастным периодом заболевания (табл. 9).

В **младенческий период** отмечается преобладание экссудативной формы. Воспаление носит острый или подострый характер, присутствуют гиперемия, отечность, мокнутие, корки. Характерно поражение кожи лица, наружной поверхности голеней, сгибательных и разгибательных поверхностей конечностей. К концу младенческого

периода очаги локализуются преимущественно в области локтевых сгибов и подколенных ямок, в области запястий и шеи.

В **детском периоде** процесс носит характер хронического воспаления: эритема, папулы, шелушение, утолщение кожи (инфильтрация), усиление кожного рисунка (лихенизация), множественные экскориации (расчесы), трещины. На местах разрешения высыпаний участки гипо- или гиперпигментации. У некоторых детей в этом периоде формируется дополнительная складка нижнего века (симптом Денни-Моргана). Типична локализация процесса в локтевых и подколенных складках, на задней поверхности шеи, на сгибательных поверхностях голеностопных и лучезапястных суставов, в заушных областях.

Таблица 8

Клинико-анамнестические особенности различных типов сенсibilизации

Сенсибилизация	Обострение	Эффективность элиминационных мероприятий
Пищевая	Связь обострения с приемом определенных пищевых продуктов.	Эффективность элиминационной диеты.
Бытовая / клещевая	- Круглогодично, непрерывно-рецидивирующее течение; - при контакте с домашней пылью - усиление зуда кожных покровов в ночное время.	Уменьшение симптомов при смене места проживания.
Грибковая	- Обострение при приеме продуктов, содержащих грибы (сыр, кефир, квас и т.д.); - в сырых помещениях в сырую погоду, в осенне-зимнее время года; - при назначении антибиотиков пенициллинового ряда.	Эффективность целенаправленных элиминационных мероприятий и диеты.

В **подростковом периоде** преобладают явления инфильтрации с лихенизацией, эритема имеет синюшный оттенок, папулы сливаются в очаги сплошной папулезной инфильтрации. Как правило, в процесс вовлекаются верхняя половина туловища, лицо, шея, разгибательные поверхности локтевых и коленных суставов.

В **острую фазу** болезни характерно поражение кожи в виде эритематозных папул и везикул, которые сопровождается экскориациями и эрозиями с выделением серозного экссудата. Типичными проявлениями являются интенсивный кожный зуд и нарушение сна.

Подострая фаза характеризуется меньшей клинической выраженностью кожных проявлений: отмечаются эритема, эксфолиация и шелушение (в том числе – на фоне уплотнения (лихенификации) кожи).

Для **хронической фазы** типичными являются выраженная сухость кожи, наблюдаются утолщенные бляшки на коже, подчеркнутый рисунок кожи (лихенификация).

Атопический дерматит характеризуется хроническим течением с периодическими обострениями, в этой связи у больных все три типа изменений могут существовать одновременно на разных участках кожного поражения.

Таблица 9

Классификация атопического дерматита

Возрастной период	Младенческий (до 2 лет) Детский (от 2 до 13 лет) Подростковый и взрослый (старше 13 лет)
Стадии	Острая Подострая Хроническая
Клинико-морфологические формы	Экссудативная Эритематозно-сквамозная Эритематозно-сквамозная с лихенизацией Лихеноидная
Тяжесть течения	Легкая Среднетяжелая Тяжелая
Распространенность процесса	Ограниченный (площадь поражения кожи <10%, локализация: локтевые и/или подколенные складки, кожа кистей рук, кожа шеи и/или лиц). Распространенный (площадь поражения кожи 10–50%, локализация: частично поражена кожа груди, спины, вовлекаются другие участки кожи конечностей (плечи, предплечья, голени, бедра). Диффузный (площадь поражения кожи >50%, локализация: кожа всего тела, волосистая часть головы).
Клинико-этиологические варианты (сенсibilизация)	Пищевая Бытовая/клещевая Грибковая Пыльцевая

Диагностические критерии атопического дерматита

Основные критерии:

- зуд кожи;
- типичная локализация и морфология высыпаний:
- дети первых лет жизни: эритема папулы, микровезикулы с локализацией на лице и разгибательных поверхностях конечностей;
- дети старшего возраста: папулы, лихенификация симметричных участков сгибательных поверхностей конечностей;
- начало в раннем возрасте;
- хроническое рецидивирующее течение;
- наличие атопических заболеваний у пациента и/или его родственников.

Дополнительные критерии:

- сухость кожи;
- реакции немедленного типа при тестировании с аллергенами;
- ладонная гиперлинейность и усиление рисунка (атопические ладони);
- стойкий белый дермографизм;
- экзема сосков молочных желез;
- рецидивирующий конъюнктивит;
- продольная складка нижнего века (линия Денни-Моргана);
- периорбитальная гиперпигментация;
- кератоконус (коническое выпячивание роговицы в центре);
- сезонность обострений (ухудшение зимой и улучшение летом);
- обострение процесса под влиянием провоцирующих факторов (аллергены, ирританты, пищевые продукты, эмоциональный стресс);
- белый дермографизм;
- склонность к кожным инфекциям;
- хейлит;
- симптом Денни–Моргана (дополнительная складка нижнего века);
- гиперпигментация кожи периорбитальной области;
- повышение содержания общего и аллерген-специфических IgE в сыворотке;
- эозинофилия периферической крови.

Оценка тяжести атопического дерматита

Европейской рабочей группой по атопическому дерматиту предложена шкала SCORAD (scoring atopic dermatitis; рис. 5). Данная шкала объединяет объективные (интенсивность и распространенность кожного поражения) и субъективные (интенсивность дневного кожного зуда и нарушение сна) критерии. Основным преимуществом использования шкалы SCORAD является возможность сравнительного анализа полученных результатов с помощью компьютерной обработки, а также объективная оценка эффективности различных методов терапии. SCORAD предусматривает балльную оценку шести объективных симптомов: эритема, отек/папулезные элементы, корки/мокнутые, экскориации, лихенификация/шелушение, сухость кожи.

Интенсивность каждого признака оценивается по 4-уровневой шкале: 0 - отсутствие, 1 - слабая, 2 - умеренная, 3 - сильная.

Расчет индекса SCORAD производится по формуле:

$$\text{SCORAD} = A/5 + 7B/2 + C,$$

A - распространенность поражения кожи;

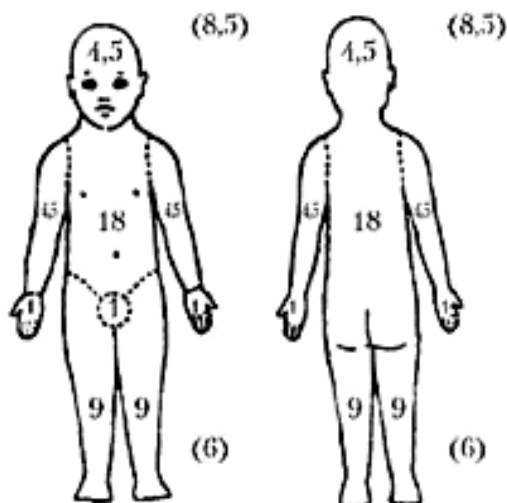
B - сумма уровней интенсивности клинических симптомов АД;

C - сумма субъективных оценок по визуальной аналоговой шкале.

Значения индекса могут варьировать в пределах от 0 (нет заболевания) до 103 (максимально тяжелое течение АД).

При значении индекса SCORAD:

- до 20 баллов – легкая степень тяжести;
- от 20 до 40 баллов - средняя степень тяжести;
- выше 40 баллов – тяжелая.



А: Распространенность	Площадь поражения (%)	
------------------------------	------------------------------	--

В: Интенсивность	Общий балл
-------------------------	-------------------

Критерий	Выраженность (балл)			
	0	1	2	3
Эритема				
Отек/папула				
Корки/мокнутие				
Экскориации				
Лихенификация				
Сухость кожи*				

0 – отсутствует
 1 – слабо
 2 – умеренно
 3 – сильно

*Сухость кожи оценивается вне очагов островоспалительных изменений и участков лихенификации

С: Субъективные симптомы
 зуд + нарушение сна

Способ расчета
 $A/5 + 7B/2 + C$

Зуд (от 0 до 10) 0

Нарушение сна

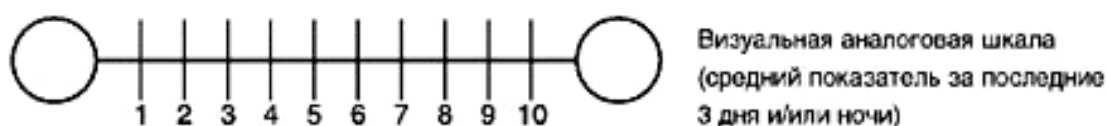


Рис. 5. Шкала SCORAD для оценки степени тяжести атопического дерматита

Диагностика. Дифференциальный диагноз

- Общий анализ крови (неспецифичный признак – эозинофилия, в случае присоединения кожного инфекционного процесса возможен нейтрофильный лейкоцитоз);

- Определение концентрации общего IgE в сыворотке крови (низкий уровень общего не является критерием исключения диагноза атопического дерматита);

- Кожные тесты с аллергенами (прик – тесты, скарификационные тесты). Противопоказаниями к проведению кожных тестов являются: период обострения аллергических заболеваний, использование антиаллергических препаратов (длительно действующие антигистаминные препараты должны быть отменены за 2 месяца (астемизол); кетотифен, трициклические антидепрессанты должны быть отменены за 15 дней; бета-блокаторы должны быть отменены за 5 дней; в анатомической области проведения тестов не должны использоваться топические глюкокортикостероиды;

- Диагностика *in vitro*: определение специфических IgE антител к пищевым аллергенам и их аллергенным компонентам в сыворотке крови. Проводят в следующих случаях:

- распространенные кожные проявления атопического дерматита;
- при невозможности отмены антигистаминных препаратов, трициклических антидепрессантов, нейролептиков;
- при сомнительных результатах кожных тестов;
- при высоком риске развития анафилактических реакций на определенный аллерген при проведении кожного тестирования;
- детям грудного возраста.

Дифференциальный диагноз атопического дерматита

Дифференциальный диагноз атопического дерматита проводят с другими состояниями, сопровождающимися появлением высыпания на коже:

- себорейный дерматит;
- пеленочный дерматит;
- аллергический контактный дерматит;
- чесотка;
- строфулюс;
- ихтиоз обыкновенный;
- псориаз;
- ограниченный нейродермит (лишай Видаля);
- микробная экзема;
- розовый лишай Жибера;
- дерматофитии;

- лимфома кожи в ранней стадии;
- герпетиформный дерматит Дюринга;
- фенилкетонурия;
- синдром гипериммуноглобулинемии E;
- селективный дефицит IgA;
- синдром Вискотта-Олдрича;
- десквамативная эритродермия Лейнера-Муссу.

Лечение

Основные принципы комплексного подхода к лечению больных атопическим дерматитом:

- элиминация причинно-значимых аллергенов и триггеров;
- фармакотерапия атопического дерматита (наружная терапия; системная фармакотерапия);
- рациональный уход за кожей;
- физиотерапевтические методы лечения;
- обучение пациентов, реабилитация и профилактика.

Лечение атопического дерматита должно быть направлено на достижение следующих целей:

- уменьшение клинических проявлений заболевания;
- снижение частоты обострений;
- предотвращение инфекционных заболеваний;
- повышение качества жизни больных.

Элиминация причинно-значимых аллергенов и триггеров

Всем пациентам с атопическим дерматитом рекомендуются неспецифические элиминационные мероприятия для уменьшения влияния провоцирующих факторов, таких как потливость, стресс, резкие колебания температуры окружающей среды, грубая одежда, использование мыла и детергентов и т.д.

Специфическая элиминация причинно-значимых аллергенов (индивидуальные охранительные режимы) рекомендуется в зависимости от вида сенсибилизации.

- При **пищевой сенсибилизации** необходимо соблюдение гипоаллергенной диеты: исключаются только определенные продукты, роль которых в развитии болезни подтверждена.

Детям на искусственном вскармливании рекомендуется питание гипоаллергенными смесями. Гипоаллергенные смеси делятся на профилактические и лечебные.

Профилактические гипоаллергенные смеси - смеси на основе частичного гидролиза белка коровьего молока. Предназначены для постоянного вскармливания здоровых детей с риском пищевой аллергии. К ним относятся: НАН гипоаллергенный (Нестле), Нутрилак ГА (Нутритек), Нутрилон ГА (Нутриция), Фрисолак (Фризленд Фудс), Хумана ГА (Хумана), ХиПП ГА (ХиПП). Смеси на основе частично гидролизованного белка, а также немодифицированного белка (козье, кобылье молоко, соевые смеси) не следует использовать для лечения пищевой аллергии у детей грудного возраста (особенно у детей до 6 мес.).

Детям раннего возраста при доказанной пищевой аллергии целесообразно назначение лечебных гипоаллергенных смесей. Гипоаллергенной лечебной смесью называется смесь, которая не вызывает аллергических реакций у 90 % детей с пищевой аллергией (рекомендации ESPGHAN, ESPACI). Этому условию удовлетворяют только аминокислотные смеси и смеси на основе высоко гидролизованного белка:

- аминокислотные смеси:

Неокейт (Нутриция);

Нутрилон Аминокислоты (Нутриция);

- смеси на основе высоко гидролизованного белка:

Нутрамиген (Мид Джонсон);

Прегестимил (Мид Джонсон);

Нутрилак Пептиды СЦТ (Нутритек);

Нутрилон Пепти ТСЦ (Нутриция);

Нутрилон Пепти Аллергия (Нутриция);

Фрисопеп (Фризленд Фудс);

Альфаре (Нестле).

- При **бытовой сенсibilизации** рекомендуется соблюдение элиминационных мероприятий против клеща домашней пыли: регулярная влажная уборка, использование подушек и одеял из синтетических волокон, устранение предметов, аккумулирующих пыль (телевизор, компьютер, комнатные растения, мягкие игрушки, текстильные шторы).

- Больным с **эпидермальной сенсibilизацией** рекомендуется избегать контакта с животными. Следует исключить посещение

больным домов, где находятся животные, зоопарка, цирка и т. д. Необходимо учитывать, что если животное находилось в помещении, его слюна, шерсть и перхоть даже в незначительном количестве могут являться причиной обострения дерматита, поэтому после удаления животного из квартиры необходима неоднократная генеральная уборка помещения. Не рекомендуется также носить одежду на основе шерсти, меха животных.

- При наличии **пыльцевой сенсibilизации** рекомендуется уменьшение или избегание контакта с пылью растений: в сезон цветения причинно-значимого аллергена рекомендуется как можно меньше времени проводить вне дома, если есть возможность - выезжать в другой географический регион на весь период поллинииции. Следует с осторожностью относиться к применению средств косметики на основе растительных средств.

Фармакотерапия атопического дерматита

В настоящее время принят ступенчатый подход к терапии атопического дерматита, предложенный в 2012 году Международным консенсусом Европейских научных ассоциаций (табл.10).

Таблица 10

Ступенчатая терапия атопического дерматита

Тяжелый атопический дерматит, не поддающийся лечению, SCORAD > 40	Системные иммуносупрессоры, системные антигистаминные препараты второго поколения, топические глюкокортикостероиды, фототерапия
Умеренные и выраженные симптомы атопического дерматита, SCORAD 15-40 / степень III	Системные антигистаминные препараты второго поколения, топические глюкокортикостероиды средней и высокой активности (первая линия) и при стабилизации (уменьшении симптомов) - ингибиторы кальциневрина (вторая линия)
Легкие и умеренные симптомы атопического дерматита, SCORAD < 15 / степень II	Системные антигистаминные препараты второго поколения, топические глюкокортикостероиды низкой и средней активности (первая линия), ингибиторы кальциневрина на чувствительные участки (вторая линия)
Только сухость кожи / степень I	Увлажняющие средства, элиминация аллергенов

Наружная терапия атопического дерматита является обязательной и важной частью комплексного лечения атопического дерматита. Она должна проводиться комплексно с учетом патологических изменений кожи.

Для проведения наружной терапии используются:

- топические глюкокортикостероиды,
- топические ингибиторы кальциневрина,
- другие средства наружной терапии.

Топические глюкокортикостероиды

Топические глюкокортикостероиды (ТГКС) - средства первой линии для лечения атопического дерматита. Выраженный клинический эффект достигается благодаря значительной противовоспалительной, противоаллергической, противозудной активности. Важно, что ТГКС действуют как на раннюю, так и на позднюю фазы аллергического воспаления.

ТГКС классифицируют по силе противовоспалительной активности, которая значимо варьирует от очень высокой (класс IV) до низкой (класс I, табл. 11).

Ведущие механизмы действия ТГКС:

- повышение связывания гистамина и серотонина в очагах воспаления, активизация гистаминазы, что приводит к снижению зуда и процессов экссудации;
- снижение чувствительности нервных окончаний к гистамину;
- ингибирующее влияние на процессы местной иммунной защиты;
- блокада фосфолипазы A_2 и как следствие - снижение синтеза лейкотриенов (противовоспалительный эффект);
- торможение синтеза нуклеиновых кислот, прежде всего ДНК;
- задержка эпидермального митоза и лизосомальную стабилизация;
- снижение активности гиалуронидазы, что приводит к уменьшению проницаемости сосудистой стенки, нормализации тонуса капилляров и исчезновению воспалительного отека;
- уменьшение количества растворимого и нерастворимого коллагена и мукополисахаридных фракций с воздействием на кератиноциты и фибробласты;
- выраженный ангиоспазм.

Классификация ТГКС по степени активности

Класс	Препараты
Слабые (класс 1)	Гидрокортизона гидрохлорид (гидрокортизоновая мазь) 1% мазь Преднизолон (преднизолоновая мазь) 0,5% мазь
Средние (класс 2)	Аклометазона дипропионат 0,05% крем, мазь (Афлодерм) Триамцинолона ацетонид 0,01% мазь (Цинакорт, Фторокорт) Флуметазона пивалат 0,02%; 2% (Лоринден) Бетаметазонавалерат 0,025% крем, мазь Клобетазона бутират 0,05% крем, мазь Дезоксиметазон 0,05% жирный крем
Сильные (класс 3)	Бетаметазона дипропионат 0,025%, 0,05% мазь (Белодерм, Акридерм, Кутерид) Флуоцинолона ацетонид 0,025%, 0,05% мазь, гель (Флуцинар) Бетаметазона валерат 0,1% крем, мазь (Целестодерм) Будесонид 0,025% крем, мазь (Апулеин) Фторцинолона ацетонид 0,025% крем, мазь (Синалар, Синафлан, Синодерм, Флукорт, Флуцинар) Гидрокортизона бутират 0,1% мазь (Локоид) Метилпреднизолона ацепонат 0,1%, мазь, жирная мазь, крем, эмульсия (Адвантан) Мометазона фуروات 0,1% крем, лосьон, мазь (Элоком, Унидерм, Момат) Триамцинолона ацетонид 0,1% крем, мазь (Фторокорт, Триакорт) Флутиказона пропионат 0,0005% мазь (Кутивейт)
Очень сильные (класс 4)	Клобетазола пропионат 0,05% крем, мазь (Дермовейт) Дифлукортолона валерат 0,3% жирный крем, мазь Галцинонид 0,1% крем

Противовоспалительная активность и выраженность побочных эффектов зависят от структуры молекулы. Синтетические галогенизированные производные стероидов (в которые включены атомы фтора или хлора) имеют большую противовоспалительную активность препаратов, что связано с высокой способностью связываться с рецепторами клеток (табл.12). Однако параллельно с повышением эффективности увеличивается выраженность местных побочных эффектов.

Галогенизированные (хлорированные и фторированные) ТГКС

Один атом хлора	Алклометазона дипропионат (Афлодерм)
Два атома хлора	Мометазона фууроат (Элоком)
Один атом фтора	Бетаметазона дипропионат (Белодерм), Триамцинолона ацетонид (Фторокорт)
Два атома фтора	Флуметазона пивалат (Лоринден),
Три атома фтора	Флутиказона пропионат (Кутивейт)
Атом хлора и фтора	Клобетазола пропионат (Дермовейт)

Общие рекомендации при использовании ТГКС:

- при тяжелых обострениях и локализации очагов на туловище и конечностях лечение начинают с ТГКС 3 класса. Рекомендуется использовать препараты с высоким профилем безопасности и активности противовоспалительного эффекта: Локоид, Адвантан, Афлодерм, Элоком т.к. они обладают высокой степенью активности (класс 3) и минимумом побочных эффектов.

- При легком течении атопического дерматита (SCORAD > 15) показано применение низко- и умеренно активных ТГКС.

- Для обработки кожи лица и других чувствительных участков кожи (шея, складки кожи) рекомендуется использовать ингибиторы кальциневрина или ТГКС 1 класса.

- Для рутинного применения при локализации очагов на туловище и конечностях у детей рекомендуется применение ТГКС 1 или 2 класса.

- Рекомендуется чередовать участки воздействия и уменьшать частоту аппликаций после достижения лечебного действия.

- Не следует применять ТГКС 4 класса у детей до 14 лет.

- Кратность нанесения определяется особенностями фармакокинетики стероида. Если это не предусмотрено инструкцией, не следует увеличивать кратность применения препарата, т. к. не существует четких доказательств преимущества нанесения ТГКС 2 раза в сутки по сравнению с однократным нанесением.

- Не рекомендуется разведение ТГКС с другими препаратами, в том числе с индифферентными мазями, так как применение разведенных ТГКС не снижает частоту появления побочных эффектов, но сопровождается снижением терапевтической активности препарата,

что подтверждено данными рандомизированных контролируемых исследований.

- При достижении контроля над симптомами заболевания можно применять ТГКС интермиттирующим курсом: 2 раза в неделю на ранее пораженные участки в сочетании с увлажняющими средствами для поддержания ремиссии заболевания, но лишь в том случае, если длительная терапия ТГКС оправдана волнообразным течением заболевания. Следует учитывать, что длительная интермиттирующая терапия нежелательна, по причине увеличения риска развития нежелательных лекарственных реакций.

- В целях безопасности ТГКС должны назначаться непродолжительными курсами в соответствии со степенью тяжести заболевания и учетом локализации очагов поражения. Назначение коротких курсов (до 3-х дней) сильнодействующих ТГКС у детей столь же эффективно, как и длительное применение (до 7 дней) слабых ТГКС.

- Пациенты, использующие топические глюкокортикостероидные препараты средней или высокой степени противовоспалительной активности, должны находиться под постоянным наблюдением врача для контроля развития местных и системных побочных эффектов.

- Непрерывное использование глюкокортикостероидных препаратов в период обострения заболевания не должно превышать 14 дней.

- Не следует ТГКС использовать в качестве увлажняющих и смягчающих средств.

- Использовать увлажняющие и смягчающие средства можно не ранее чем через 30 минут после нанесения глюкокортикостероидных препаратов.

В детской практике широкое применение нашли такие препараты, как Адвантан, Афлодерм, Локоид (разрешены к применению у детей с 6 месяцев, Элоком разрешен у детей с двух лет).

В соответствии с клиническими проявлениями заболевания и локализацией очагов поражения могут использоваться **следующие лекарственные формы**: водные растворы, эмульсии, лосьоны, аэрозоли, кремы, мази, жирные мази (рис. 6). Правильный выбор различных лекарственных форм препарата повышает эффективность наружной глюкокортикостероидной терапии, что важно, в первую очередь, в педиатрической практике.

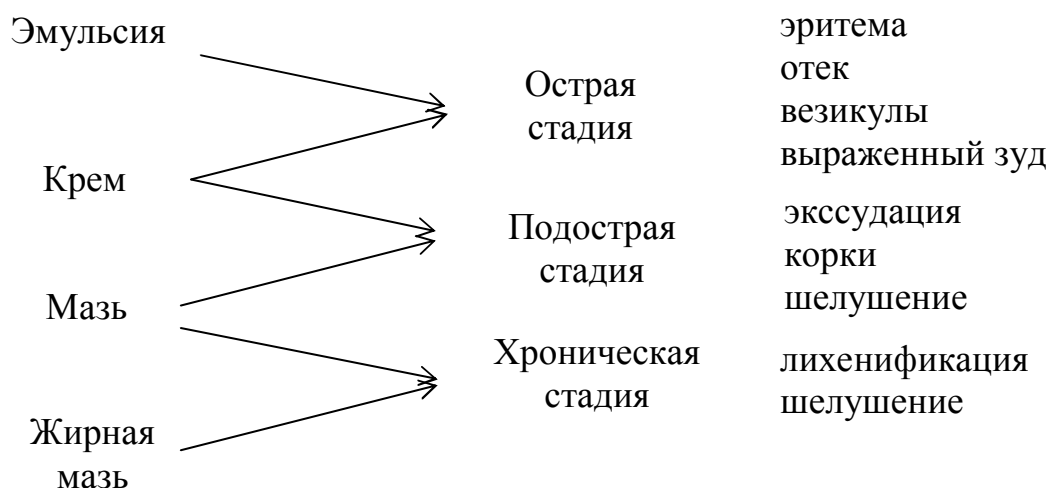


Рис. 6. Алгоритм выбора лекарственной формы ТГКС

Правила выбора лекарственной формы наружного кортикостероида

- **Мази** обычно являются наиболее эффективными формами для лечения подострых и хронических кожных поражений, проявляющихся утолщением, трещинами, лихенификацией. Мазевые препараты глюкокортикостероидов обладают более мощной противовоспалительной активностью, чем их аналоги в виде крема той же концентрации. Стероидные мази обладают большим окклюзивным эффектом, чем кремы, что увеличивает проникновение кортикостероида в кожу, а также помогает коже задерживать воду. Больные или их родители могут считать мазь нежелательной из эстетических соображений.

- **Жирная мазь** (эта лекарственная форма существует только у Адвантана) лучше подходит для терапии хронического лихенифицирующего дерматита, сопровождающегося повышенной сухостью кожи.

- **Кремы** обычно являются формой выбора для лечения острых и подострых дерматозов. Кремы обычно хорошо переносятся, но обладают меньшей, чем мази, способностью задерживать воду. Крем, благодаря своему составу, созданному по типу "масло в воде", не проникает глубоко в кожу, удерживаясь в верхнем слое эпидермиса, что позволяет применять его при острых воспалительных процессах. Кремы являются эстетически более приемлемыми для больных.

- **Эмульсии, гели и лосьоны** целесообразнее применять при мокнущих и поражении волосистой части головы. Изготавливаются на водной основе, хорошо переносятся пациентами, обладают подсушивающим эффектом, что актуально при мокнущих, однако нежелательно при наличии очень высокой сухости кожи. Безжировая основа лосьона способствует его легкому распределению по поверхности

кожи без склеивания и высушивания волос. Лосьон не оставляет видимых следов на коже и действует охлаждающе. Для нанесения на волосистую часть головы эмульсии, гели и спреи являются наиболее эстетически приемлемыми формами. Они также могут применяться, когда по медицинским или эстетическим соображениям желательно применение препарата на основе без масла (жира).

Побочные эффекты возникают в случаях неконтролируемого длительного применения глюкокортикостероидных препаратов без учета локализации очагов поражения. Возможны следующие побочные эффекты:

- атрофия кожи;
- стрии;
- стероидные акне;
- телеангиоэктазии;
- гипопигментация;
- гирсутизм;
- инфекционные осложнения;
- системное действие – при нанесении на обширные участки кожи активных (галоенизированных) препаратов, в результате трансдермальной абсорбции препаратов - артериальная гипертензия, подавление функции коры надпочечников, задержка роста и др.

При осложнении атопического дерматита микробной инфекцией применяют **комбинированные препараты** (табл. 13), содержащие помимо ТГКС антибиотик, эффективный в отношении стафилококка (гентамицин, неомицин и др.), и противогрибковый компонент (клотримазол, натамицин и др.). Применение комбинированных препаратов показано в течение короткого периода времени (не более 2 недель) в связи с высоким риском роста антибиотико-устойчивых штаммов бактерий и грибов (табл. 13).

При осложнении атопического дерматита микробной инфекцией применяют **комбинированные препараты** (табл. 13), содержащие помимо ТГКС антибиотик, эффективный в отношении стафилококка (гентамицин, неомицин и др.), и противогрибковый компонент (клотримазол, натамицин и др.). Применение комбинированных препаратов показано в течение короткого периода времени (не более 2 недель) в связи с высоким риском роста антибиотико-устойчивых штаммов бактерий и грибов (табл. 13).

Таблица 13

Комбинированные препараты ТГКС

Глюкокортикоид	Торговое название	Другие компоненты
<u>Бетаметазон</u>	Тридерм (с 2-х лет)	Гентамицин ¹ Клотримазол ²
	Целестодерм-В с гарамицином (с 6 мес.)	Гентамицин ¹

Гидрокортизона 17-бутират	Пимафукорт (у детей с 1 года с осторожностью)	Неомицин ¹ Натамицин ²
Флуоцинолон	Флуцинар Н (у детей с 2 лет с осторожностью)	Неомицин ¹

1 – антибактериальное действие

2 – противогрибковое действие

Блокаторы кальциневрина для наружного применения

В настоящее время на территории Российской Федерации зарегистрированы препараты группы топических блокаторов кальциневрина - пимекролимус (Элидел) в форме 1% крема и такролимус (Протопик) в форме 0,03% и 0,1% мази. Механизм действия блокаторов кальциневрина основывается на ингибировании фосфатазной активности кальциневрина, что приводит к невозможности активированных Т-клеток продуцировать провоспалительные цитокины.

Пимекролимус (Элидел) можно назначать детям с 3-х месячного возраста.

Такролимус (Протопик) применяется у детей старше 2 лет только в виде 0,03% мази, у взрослых в виде 0,03% и 0,1% мази.

Ингибиторы кальциневрина используются для лечения атопического дерматита (среднетяжелых и тяжелых форм) в случае недостаточного ответа на традиционную терапию иными наружными средствами (в т. ч. глюкокортикостероидами) или наличия противопоказаний к глюкокортикостероидной терапии, прежде всего ее непереносимости. Блокаторы кальциневрина могут назначаться на участки кожи, на которых длительное применение глюкокортикостероидных препаратов нежелательно.

Клинический эффект топических блокаторов кальциневрина развивается медленнее, чем при применении топических глюкокортикостероидов. Тем не менее, эти группы препаратов сопоставимы по противовоспалительному действию - так, эффективность такролимуса аналогична сильным глюкокортикостероидам, пимекролимуса - глюкокортикостероидам слабой и средней силы.

Лечение следует начинать при первых проявлениях заболевания и продолжать до полного исчезновения симптомов. Препараты блокаторов кальциневрина наносят тонким слоем на пораженную по-

верхность 2 раза в день. Учитывая очень незначительное системное всасывание ингибиторов кальциневрина, ограничений общей суточной дозы наносимого препарата, площади обрабатываемой поверхности кожи и длительности лечения не существует. Препараты можно наносить на любые участки кожного покрова, включая голову, лицо, шею, кожные складки. Не следует наносить препараты на слизистые оболочки и под окклюзионные повязки.

При сохранении выраженности симптомов заболевания в течение 6 недель применения препаратов необходима повторная консультация врача для уточнения диагноза атопического дерматита.

Лечение такролимусом необходимо начинать с нанесения 0,03% мази два раза в сутки. Продолжительность лечения по данной схеме не должна превышать трех недель. В дальнейшем частота применения уменьшается до одного раза в сутки, лечение продолжается до полного регресса очагов поражения.

Для предупреждения обострений и увеличения длительности ремиссии у пациентов с частыми (более 4 раз в год) обострениями атопического дерматита в анамнезе рекомендуется поддерживающая терапия такролимусом. При поддерживающей терапии такролимус следует наносить 2 раза в неделю (например, в понедельник и четверг) на участки кожи, на которых наиболее часто возникают очаги поражения. Промежуток времени между нанесением препарата должен составлять не менее 2-3 дней. При появлении признаков обострения следует перейти к ежедневному использованию такролимуса.

Через 12 месяцев поддерживающей терапии необходимо у взрослых оценить динамику клинических проявлений и решить вопрос о целесообразности продолжения использования такролимуса.

Не рекомендуется назначать топические блокаторы кальциневрина при бактериальной и/или вирусной инфекции.

В период лечения блокаторами кальциневрина следует избегать искусственного или избыточного естественного ультрафиолетового облучения кожи.

Топические ингибиторы кальциневрина нельзя использовать у больных с врожденными или приобретенными иммунодефицитами или у пациентов, которые принимают иммуносупрессивные препараты.

Смягчающие и увлажняющие средства можно применять сразу после нанесения пимекролимуса. После нанесения такролимуса нельзя использовать смягчающие и увлажняющие средства в течение 2

часов. После водных процедур смягчающие/увлажняющие средства следует применять перед нанесением блокаторов кальциневрина.

В редких случаях возможно развитие следующих **побочных реакций**:

- симптомы раздражения кожи (ощущение жжения и зуда, покраснение) в местах нанесения;
- ухудшение течения атопического дерматита (более 0,1% и менее 1% случаев);
- развитие вирусной (простой герпес, контагиозный моллюск, папилломы) или бактериальной инфекции (фолликулиты, фурункулы);
- местные реакции (боль, парестезии, шелушение, сухость).

Особые указания: не рекомендуется нанесение данных лекарственных средств на область введения вакцины до тех пор, пока полностью не исчезнут местные проявления поствакцинальной реакции.

Другие наружные средства

Активированный пиритион цинка (Скин-кап, Ционкап) 0,2% аэрозоль, 0,2% крем и 1% шампунь) – нестероидный противовоспалительный препарат, обладающий широким спектром фармакологических эффектов. Его применение сопровождается снижением количества расширенных сосудов и плотности периваскулярного инфильтрата, нормализацией рогового слоя, увеличением активности апоптоза клеток-эффекторов воспаления.

Применяется у детей от 1 года, обладает хорошим профилем безопасности, практически не всасывается с поверхности кожи, не оказывает цитостатического эффекта и не воздействует на синтез ДНК.

Допускается использование на всех участках тела без ограничений по площади. Крем наносят 2 раза в день, возможно применение окклюзионных повязок. Аэрозоль используют в случаях выраженного мокнутия, распыляют с расстояния 15 см 2-3 раза в день.

Анилиновые красители (фукорцин, метиленовый синий, генциановый фиолетовый и др.) используются для очагов мокнутия и очагов вторичной бактериальной инфекции, оказывают как вяжущее, подсушивающее, так и антимикробное действие.

В настоящее время в лечении больных атопическим дерматитом по-прежнему используются препараты **нафталана, дегтя, ихтиола**. Они применяются в различных лекарственных формах: пасты, кремы,

мази. Доказательность эффективности данной группы препаратов отсутствует, не существует сведений о результативности лечения.

Системные антигистаминные препараты

Антигистаминные препараты как первого, так и второго поколения применяются в составе комплексной терапии атопического дерматита в качестве средства борьбы с зудом (зуд при атопическом дерматите - один из патогенетических механизмов, поддерживающих воспаление)

Антигистаминные препараты первого поколения:

Фенкарол;
Пипольфен;
Диазолин;
Супрастин;
Тавегил;
Перитол;
Фенистил.

Антигистаминные препараты первого поколения, обладая структурой, сходной со структурой гистамина, выступают его конкурентами и блокируют H1-гистаминовые рецепторы. Гистамин, высвободившийся во время аллергической реакции, не может связаться с достаточным количеством H1-гистаминовых рецепторов, и его эффект намного менее выражен либо отсутствует.

Особенности антигистаминных препаратов первого поколения:

- Кратковременность действия (1,5-3 ч);
- Проходят через гематоэнцефалический барьер;
- Неполное связывание с H1-гистаминовыми рецепторами (~30%);
- Вызывают привыкание к 7-12 суткам;
- Обладают неселективностью действия;
- Потенцируют седативный эффект под влиянием алкоголя и депрессантов.

Побочные эффекты антигистаминных препаратов первого поколения:

- сонливость;
- головокружение, головная боль;
- нарушение координации движений и концентрации внимания;
- снижение артериального давления;
- учащение пульса;

- сухость во рту;
- бронхоспазм.

Антигистаминные препараты второго поколения:

Рупафин;
Лоратадин;
Цетиризин;
Эбастин;
Терфенадин.

Особенности антигистаминных препаратов второго поколения:

- Быстрое начало действия;
- Высокое сродство с H₁- гистаминовыми рецепторами;
- Продолжительность действия (12-24 ч);
- Не блокируют другие рецепторы;
- Отсутствие седативного эффекта;
- Отсутствие зависимости от времени приема пищи;
- Отсутствие привыкания при длительном приеме;
- Возможность сочетания с депрессантами ЦНС и алкоголем.

В большинстве случаев обладают антигистаминной активностью не сами антигистаминные препараты второго поколения, а их метаболиты, что объясняет различную эффективность препаратов у разных лиц.

Установлено, что терфенадин и астемизол могут приводить к нарушению сердечного ритма, в связи с чем в настоящее время редко используются в клинической практике.

Активные метаболиты препаратов второго поколения:

Фексофенадин;
Дезлоратадин;
Левоцитеризин.

Особенности активных метаболитов антигистаминных препаратов второго поколения:

- высокая селективность в отношении периферических H₁-гистаминовых рецепторов;
- тормозят выделение медиаторов аллергического воспаления (цитокинов и хемокинов);
- отсутствие седативного эффекта;
- отсутствие кардиотоксического действия;
- уменьшают экспрессию молекул клеточной адгезии, уменьшают хемотаксис и активацию эозинофилов;
- снижают реактивность бронхов и выраженность бронхоспазма.

Назначение антигистаминных препаратов первого поколения при лечении атопического дерматита оправдано при выраженном кожном зуде и связанных с ним беспокойстве и нарушении сна. Можно применять как в течение дня, так и перед сном, что зависит от индивидуального течения болезни у каждого пациента. Как правило, препараты данной группы назначают коротким курсом, так как к ним быстро развивается привыкание.

Для долговременной терапии показано применение препаратов второго поколения и их активных метаболитов: особенности фармакокинетики, хороший уровень безопасности и высокая эффективность делают их наиболее перспективными в настоящее время.

Топические антигистаминные препараты (в виде мазей, гелей) неэффективны для лечения атопического дерматита, возможно незначительное уменьшение зуда за счет охлаждающих средств, которые используют в качестве дополнительных компонентов.

Эффективность при атопическом дерматите кетотифена и пероральных форм кромоглициевой кислоты в рандомизированных контролируемых исследованиях не доказана.

Системные глюкокортикостероиды

Системные глюкокортикостероиды показаны только при тяжелых формах атопического дерматита и/или универсальном поражении кожи. Применяют из расчета по преднизолону 0,5-1 мг/кг массы тела в сутки. Короткие курсы лечения преднизолоном (перорально) или триамцинолоном (внутримышечно) используют для купирования тяжелых обострений атопического дерматита. Однако побочные эффекты, возможность усиления симптомов заболевания после отмены препарата, кратковременность эффекта ограничивают применение этого метода лечения у подростков, тем более у детей младшего возраста. Системное применение ГК не может быть рекомендовано для рутинного использования.

Системные иммуносупрессоры

Циклоспорин опосредованно ингибирует кальциневрин-зависимые пути, что приводит к снижению уровня провоспалительных цитокинов и угнетает пролиферацию Т-лимфоцитов. Циклоспорин рекомендуется назначать только при тяжелом течении атопического дерматита и неэффективности других методов лечения.

Так как частота развития нежелательных явлений зависит от дозы и длительности приема препарата необходимо назначать наиболее низкую эффективную дозу. Несмотря на эффективность циклоспорина в лечении атопического дерматита, из-за развития возможных побочных эффектов, в частности нефротоксичности, его использование должно быть ограничено у пациентов с тяжелыми сопутствующими заболеваниями, следует учитывать противопоказания, а также проводить постоянный мониторинг артериального давления и лабораторных показателей.

Длительная поддерживающая терапия циклоспорином позволяет пациентам поддерживать состояние ремиссии. Даже если после окончания приема циклоспорина отмечается обострение заболевания, выраженность клинических симптомов обычно не достигает той степени, которая отмечалась до начала терапии.

Циклоспорин назначают в дозе 2,5 - 5 мг/кг в сутки в два приема; продолжительность курса лечения от 8 недель до 3-12 месяцев. При достижении положительного результата дозу необходимо постепенно снижать до полной отмены.

На фоне приема циклоспорина показан систематический контроль функционального состояния печени, контроль артериального давления, калия и магния в плазме (особенно у пациентов с нарушением функции почек), концентрации мочевины, креатинина, мочевой кислоты, билирубина, «печеночных» ферментов, амилазы и липидов в сыворотке крови

Следует учитывать, что проводимые в период иммуносупрессивной терапии вакцинации могут быть неэффективны.

Лечение вторичной бактериальной инфекции

Атопический дерматит часто осложняется развитием пиодермий, для лечения которых используют комбинированные препараты, содержащие противобактериальные компоненты (см. выше). Неэффективность наружной терапии и распространение бактериальной инфекции на обширную поверхность тела - показания к назначению антибиотиков системного действия.

Лечение вторичной грибковой инфекции

Преимущественная локализация поражения в области воротниковой зоны, шеи, лица и волосистой части кожи головы указывает на присоединение грибковой инфекции, обусловленной грибом *Malassezia spp.* В таких случаях назначают наружные комбинирован-

ные препараты с противогрибковым компонентом (см. выше). При неэффективности наружной терапии применяют противогрибковые препараты системного действия: кетоконазол, итраконазол, тербинафин, флуконазол и др.

Рациональный уход за кожей

Для достижения и поддержания стойкой ремиссии всем больным atopическим дерматитом необходимо большое внимание уделять уходу за кожей. В основе патогенеза atopического дерматита лежит недостаточность эпидермального барьера, при которой наблюдаются изменения в качественном составе липидов и нарушение структуры липидных пластов рогового слоя. Цель ухода за кожей - это восстановление липидного барьера, рогового слоя кожи и увеличения способности кожи удерживать влагу в роговом слое эпидермиса. Хороший уход за кожей предупреждает обострения atopического дерматита и снижает потребность в топических стероидах.

Основные элементы ухода за кожей:

- очищение кожи и купание;
- увлажнение кожи и восстановление ее поврежденного липидного слоя;
- защита кожи от внешних воздействий;
- уход за волосами.

Неотъемлемой частью ухода за кожей ребенка, больного atopическим дерматитом, является **очищение кожи и купание**. Больным atopическим дерматитом рекомендуются ежедневные 15–20-минутные водные процедуры (лучше принимать душ), которые очищают и гидратируют кожу, предупреждая ее инфицирование и улучшая всасывание лекарственных средств.

Вода для купания должна быть прохладной (35–36 °С) и дехлорированной, для чего ее предварительно отстаивают. При купании пациента не рекомендуется пользоваться мочалками и растирать кожу. Необходимо использовать высококачественные моющие средства с нейтральным рН 5,5. Для усиления лечебного эффекта водной процедуры и смягчения кожи во время купания добавлять в воду специальные масла, гели для ванны, которые уменьшают раздражение кожи и после завершения процедуры купания продолжают защищать кожу от раздражающих воздействий.

В целях увлажнения кожи необходимо применять средства, восстанавливающие поврежденный липидный слой и увеличивающие способность кожи удерживать влагу в роговом слое эпидермиса.

Увлажняющие и смягчающие средства наносят на влажную кожу после водных процедур и в течение суток по мере необходимости (в среднем 3–4 раза в день).

Наиболее выраженный эффект увлажняющих и смягчающих препаратов наблюдается при их постоянном использовании. Для достижения клинического эффекта необходимо использовать достаточный объем смягчающих препаратов (у взрослого с распространенным поражением кожи расходуется до 600 граммов в неделю, у ребенка - 250 граммов в неделю).

Постоянное использование увлажняющих/смягчающих средств позволяет устранить сухость, зуд, воспаление кожи, тем самым ограничить применение топических глюкокортикостероидных препаратов. Примерно в 10 раз объем применяемых увлажняющих и смягчающих средств должен превышать объем используемых топических глюкокортикостероидов. При необходимости назначают смягчающие средства с дополнительными компонентами для обеспечения противозудного, кератолитического, гидратирующего, противовоспалительного эффектов.

Следует использовать лечебные средства для ухода за кожей:

Бепантен (декспантенол - провитамин В5) нормализует клеточный метаболизм, стимулирует процессы регенерации в коже и участвует в заживлении поврежденных кожных покровов. Бывает в трех видах – 5% крем или мазь и 2,5% лосьон.

Бепантен плюс - крем с добавлением антисептика хлоргексидина, применяется при инфицированных поражениях, для заживления и ухода за кожей.

Радевит - мазь для наружного применения, в состав входят: ретинола пальмитат (витамин А), альфа-токоферола ацетат (витамин Е), эргокальциферол (витамин D₂).

Редecil (ретинолапальмитат+метилурацил) - мазь для наружного применения, нормализует процессы ороговения, стимулирует процессы регенерации.

Видестим (ретинола пальмитат, 0,5%) - мазь для наружного применения, усиливает деление эпителиальных кожных клеток, стимулирует регенерацию кожи.

Также для увлажнения кожи возможно применение средств лечебной косметики. Действие данной группы средств направлено на восстановление гидролипидной пленки кожи, что приводит к предотвращению потери влаги и поддерживает кожу увлажненной. Входящие в состав компоненты способствуют улучшению питания клеток эпидермиса и стимулируют регенерацию. В настоящее время выбор лечебной косметики очень широк:

Локобейз липокрем (AstellasFarma)

Локобейз РИПЕА (AstellasFarma)

Эмолиум (EMOLIUM, Россия)

Трикзера (AVENE, Франция)

Эгзомега (A-DERMA, Франция)

Атодерм (BIODERMA, Франция)

Атодерм Цинк (BIODERMA, Франция)

Атопалм (АТОPALM, Корея).

При атопическом дерматите нередко поражается и кожа волосистой части головы. При прогрессировании процесса развивается себорея волосистой части головы, нередко сопутствующая атопическому дерматиту и сопровождающаяся образованием перхоти. Для мытья головы лучше использовать шампуни, значение рН которых приближается к значению рН нормальной кожи. Уход за волосами включает две фазы.

Фаза лечения предусматривает использование лечебного шампуня в течение 6 недель. Кратность применения – 2 раза в неделю. Шампунь наносится на влажные волосы, затем смывается. Во время мытья наносятся две аппликации шампуня и лечебное воздействие оказывает вторая аппликация, продолжительность которой составляет 3 минуты (после второго нанесения пациенту или его родителям рекомендуется считать вслух до 180, чтобы выдержать необходимое время для оказания лечебного эффекта).

Фаза чередования предусматривает использование лечебного шампуня и профилактического (поддерживающего) шампуня, предназначенного для сохранения достигнутых результатов лечения.

В качестве лечебного шампуня, особенно у детей с сочетанием атопического и себорейного дерматитов, также хорошо зарекомендовали себя Фридерм (Фридерм рН баланс) и Скин-Кап шампунь.

Фототерапия

Фототерапия проводится как в стационарных, так и в амбулаторных условиях в виде монотерапии или в комплексе с медикаментозным лечением.

Для лечения атопического дерматита применяют несколько методов ультрафиолетовой терапии: узкополосную средневолновую ультрафиолетовую терапию с максимумом эмиссии на длине волны 311 нм, ультрафиолетовую терапию дальним длинноволновым диапазоном (диапазон УФА-1 с длиной волны 340–400 нм), селективную фототерапию (широкополосную средневолновую ультрафиолетовую терапию, диапазон УФВ с длиной волны 280 - 320 нм).

Среди перечисленных методов фототерапии наиболее эффективными считаются узкополосная средневолновая терапия с длиной волны 311 нм и УФА-1 терапия.

Все указанные методы ультрафиолетовой терапии могут назначаться взрослым; детям старше 7 лет возможно назначение узкополосной фототерапии.

Обучение и реабилитация пациентов

Недостаточная информированность пациентов о своем заболевании снижает эффективность терапии. Обучение пациентов позволяет добиться повышения эффективности лечения больных атопическим дерматитом при комбинации традиционных методов лечения с реабилитационными мероприятиями, значительно улучшить течение заболевания и качество жизни больных.

На занятиях, проводимых как в условиях стационара, так и амбулаторно, больные получают полную информацию о своем заболевании, методах его лечения, способах профилактики его рецидивов и преодоления психосоциальных последствий этого заболевания. Особое внимание должно уделяться обучению принципам лечебной диеты, ограничения контакта с аллергенами, рационализации условий труда и отдыха, правилам ухода за кожей. Пациентов обучают принципам самостоятельного купирования рецидивов атопического дерматита и их профилактики, которые можно использовать вне лечебного учреждения. Рационализация правил наружной терапии атопического дерматита помогает минимизировать необходимость использования глюкокортикостероидных препаратов.

Больные атопическим дерматитом требуют длительной амбулаторной реабилитации, особенно при ассоциированных психосомати-

ческих расстройствах, с применением как медикаментозных, так и немедикаментозных, в частности психотерапевтических, методик. В связи с этим большое значение в лечении и профилактике атопического дерматита играют обучающие психореабилитационные программы.

В процессе обучающих программ, при необходимости с привлечением смежных специалистов, проводится психокоррекция характера сопутствующих психологических расстройств, вызванных атопическим дерматитом, что улучшает социальную адаптацию пациентов и значительно повышает качество жизни и трудоспособность больных.

Профилактика

В отношении аллергических заболеваний в настоящее время выделяют первичный, вторичный и третичный виды профилактики.

Первичная профилактика подразумевает предупреждение иммунологической сенсibilизации (то есть – появление специфических IgE).

- Исключение аллергенных продуктов в период беременности и кормления грудью рекомендуется только при наличии риска развития атопического дерматита (отягощенный наследственный анамнез) у ребенка. В остальных случаях эффективность данных мер не доказана.

- Исключительно грудное вскармливание, по крайней мере до 4-х месячного возраста.

- Если грудного молока недостаточно – детям без риска развития атопического дерматита рекомендуется адаптированная молочная смесь, детям из группы риска развития атопического дерматита - гипоаллергенная смесь.

- Исключение прикорма до 4-х месячного возраста. Детям из группы высокого риска развития атопического дерматита вводить прикорм рекомендуется с 6-ти месячного возраста, начиная с наименее аллергенных продуктов. Потенциально аллергенные продукты вводить с осторожностью 1 раз в неделю или в месяц, если ребенок переносит: коровье молоко – с 9–12 месяцев, куриные яйца – с 1 года, орехи, рыбу – с 3 лет.

- Мероприятия по контролю окружающей среды:
- исключение контакта с табачным дымом как во время беременности, так и после рождения ребенка;
- уменьшение воздействия аллергена в раннем детском возрасте

(клещи домашней пыли, шерсть домашних животных, тараканы);

- исключение повышенной влажности в доме (сырости, в условиях которой растут плесневые грибы);
- ограничить воздействие поллютантов (загрязнений воздуха).

Вторичная профилактика представляет собой предупреждение прогрессирования заболевания у детей, имеющих сенсibilизацию. Особо важными аспектами являются как предотвращение развития тяжелых форм атопического дерматита, так и прогрессирования «атопического марша», то есть возникновения у больных атопическим дерматитом тяжелых форм аллергического ринита и бронхиальной астмы. В основе вторичной профилактики лежат элиминация причинно-значимых аллергенов (гипоаллергенная диета, быт и др.) и неспецифические мероприятия по контролю окружающей среды.

Третичная профилактика заключается в подавлении симптомов болезни после ее возникновения и предупреждении рецидивов: элиминационные мероприятия, регулярный уход за кожей.

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Выберите один или несколько правильных ответов.

1. ГЕНЕТИЧЕСКИ ОБУСЛОВЛЕННАЯ ОСОБЕННОСТЬ ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ, ХАРАКТЕРИЗУЮЩАЯ СВОЕОБРАЗИЕ АДАПТИВНЫХ РЕАКЦИЙ ОРГАНИЗМА И ПРЕДРАСПОЛАГАЮЩАЯ К ОПРЕДЕЛЕННОЙ ГРУППЕ ЗАБОЛЕВАНИЙ, НАЗЫВАЕТСЯ
 - 1) патологическим состоянием
 - 2) аномалией конституции (диатезом)
2. ОСНОВНЫМ МАРКЕРОМ АТОПИЧЕСКОГО ДИАТЕЗА ЯВЛЯЕТСЯ
 - 1) отягощенность семейного аллергологического анамнеза
 - 2) повышенная чувствительность кожи к внутрикожному введению гистамина
 - 3) повышенная чувствительность бронхов к гистамину и ацетилхолину
 - 4) повышение уровня общего IgE в сыворотке крови
3. ПРОЯВЛЕНИЯ ДЕТСКОЙ ЭКЗЕМЫ У ДЕТЕЙ ОБУСЛОВЛЕННЫ ГЕНЕТИЧЕСКИ ДЕТЕРМИРОВАННОЙ ГИПЕРПРОДУКЦИЕЙ
 - 1) IgA
 - 2) IgE
 - 3) IgM
4. НАИБОЛЕЕ ЗНАЧИМЫЕ ПИЩЕВЫЕ АЛЛЕРГЕНЫ – ЭТО
 - 1) коровье молоко
 - 2) белок куриного яйца
 - 3) грудное молоко
 - 4) рыба
 - 5) манная (пшеничная) крупа
 - 6) рис
5. КАКИЕ СМЕСИ РЕКОМЕНДУЕТСЯ ДЛЯ ПИТАНИЯ ДЕТЕЙ С АТОПИЧЕСКИМ ДЕРМАТИТОМ?
 - 1) соевые
 - 2) гипоаллергенные
 - 3) аминокислотные
 - 4) на основе высоко гидролизованного белка коровьего молока
6. КАКИМИ ПРЕИМУЩЕСТВАМИ ОБЛАДАЮТ ТОПИЧЕСКИЕ ИНГИБИТОРЫ КАЛЬЦИНЕВРИНА ПО СРАВНЕНИЮ С ТОПИЧЕСКИМИ ГЛЮКОКОРТИКОСТЕРОИДАМИ?
 - 1) можно использовать на лице, шее
 - 2) противовоспалительный эффект развивается быстрее
 - 3) можно использовать для поддерживающей терапии

7. КАКИЕ ПОБОЧНЫЕ РЕАКЦИИ ОТМЕЧАЮТСЯ ПРИ ИСПОЛЬЗОВАНИИ ТОПИЧЕСКИХ ГЛЮКОКОРТИКОСТЕРОИДОВ?

- 1) атрофия кожи
- 2) гирсутизм
- 3) стероидные акне
- 4) задержка роста
- 5) аллопеция

8. ПРИ КАКОМ ЗНАЧЕНИИ ИНДЕКСА SCORAD ДИАГНОСТИРУЕТСЯ ТЯЖЕЛАЯ СТЕПЕНЬ АТОПИЧЕСКОГО ДЕРМАТИТА?

- 1) более 20
- 2) более 30
- 3) более 40

9. КАКИЕ СМЕСИ ИЗГОТОВЛЕННЫ НА ОСНОВЕ ВЫСОКО ГИДРОЛИЗОВАННОГО БЕЛКА КОРОВЬЕГО МОЛОКА?

- 1) Неокейт
- 2) Альфаре
- 3) Нестожен
- 4) Нутрилон Пепти ТСЦ

10. КАКУЮ ЛЕКАРСТВЕННУЮ ФОРМУ РЕКОМЕНДУЕТСЯ ИСПОЛЬЗОВАТЬ ПРИ АТОПИЧЕСКОМ ДЕРМАТИТЕ ЭКССУДАТИВНОЙ ФОРМЫ С МОКНУТИЕМ?

- 1) мазь
- 2) жирная мазь
- 3) крем
- 4) эмульсия

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Задача №1

Врач осматривает ребенка 1 мес. Ребенок находится на искусственном вскармливании, получает молочную смесь «Хумана 1». Прибавил за месяц 700 грамм, сосет хорошо, срыгивает редко, на коже щек – яркая гиперемия, на ягодицах – стойкие опрелости, гнейс на волосистой части головы. Со стороны легких и сердца – без патологии. Живот мягкий, печень +2,5 см из-под ребра, стул 2 раза в день с примесью комочков и слизи.

Семейный анамнез отягощен по атопическому дерматиту со стороны матери и по бронхиальной астме по линии отца.

1. Оценить клиническую ситуацию.

2. Дать рекомендации.

Задача №2

Девочка А., 7 мес., госпитализирована с диагнозом направления: детская экзема, период обострения.

Из анамнеза жизни: ребенок от первой беременности, (токсикоз первой половины), роды срочные. Масса тела при рождении – 3020 г, длина – 51 см. Оценка по шкале Апгар на 1-ой и 5-ой минутах – 7/8 баллов. Приложена к груди в родзале, сосала активно. Грудное вскармливание до 3 мес., потом искусственное вскармливание в связи с недостаточным количеством молока у матери. БЦЖ в роддоме, другие прививки не поставлены.

Из анамнеза заболевания: после перехода на искусственное вскармливание («Агу-1») на коже щек девочки появились участки гиперемии с пузырьковыми элементами, в дальнейшем развилось мокнутие с исходом в зудящие корочки. В 3 мес. на голове появились множественные серовато-желтые чешуйки. После 4 месяцев осуществлялась частая смена детских молочных смесей («Фрисолак», «Хумана», «Энфамил», «НАН», «Симилак» и т. д.), в этот период кожные высыпания усилились, элементы появились на лице, верхних и нижних конечностях, туловище. Далее процесс распространился на кожу сгибательных поверхностей рук и ног, области ягодиц. Использование наружных медикаментозных средств (мази типа «болтушек», различные кремы, травяные настои и ванны) и антигистаминных препаратов обеспечивали слабый и кратковременный эффект. В возрасте 5 месяцев был введен первый прикорм – манная каша, после чего бы-

ло отмечено выраженное беспокойство ребенка, появление разжиженного стула со слизью и комочками непереваренной пищи, редко с прожилками крови. Девочка очень плохо спит. С целью обследования, уточнения диагноза и лечения ребенок был направлен в стационар.

Семейный анамнез: мать – 28 лет, страдает атопическим дерматитом (в настоящее время – обострение); отец – 32 года, болен аллергическим ринитом.

При поступлении состояние ребенка близко к тяжелому. Девочка беспокойна. На голове отчетливые проявления себорейного дерматита по типу «чепчика». Кожные покровы практически полностью покрыты мокнущими эритематозными элементами в сочетании с везикулами, местами покрыты корочками. В заушных областях, в шейных складках, в локтевых и подколенных сгибах, на мошонке и в промежности отмечаются обширные мокнущие участки с крупнопластинчатым шелушением. Периферические лимфатические узлы до 0,5 см в диаметре, безболезненные, эластической консистенции, не спаяны с окружающими тканями. Дыхание пуэрильное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, ясные, ЧСС - 120 ударов в минуту. Живот вздут, при пальпации безболезненный; урчит. Печень +2,5 см из-под края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Стул желтовато-зеленоватого цвета, разжиженный, с непереваренными комочками пищи, в стуле слизь. Моча обычной окраски. Очаговой, общемозговой и менингеальной симптоматики не определяется.

Общий анализ крови: гемоглобин – 104 г/л, эритроциты - $3,4 \times 10^{12}$ /л, цветовой показатель – 0,8, лейкоциты – $8,8 \times 10^9$ /л, палочкоядерные нейтрофилы -8%, сегментоядерные нейтрофилы –31%, эозинофилы – 11%, лимфоциты – 42%, моноциты – 8%, СОЭ – 14 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет – соломенно-желтый, удельный вес – 1012, белок – нет, глюкоза – нет, эпителий плоский – сплошь, лейкоциты – 6-10 в п/з, эритроциты – 0, слизь – много.

Биохимический анализ крови: общий белок – 71 г/л, мочевины – 3,9 ммоль/л, билирубин общий – 13,1 мкмоль/л, калий – 3,9 ммоль/л, натрий – 143 ммоль/л, кальций ионизированный – 0,90 ммоль/л (норма – 0,8-1,1), фосфор – 1,2 ммоль/л (норма – 0,6-1,6), железо сыворотки – 7,3 мкмоль/л (норма – 10,4-14,2), общая железосвязывающая способность сыворотки – 91,9 мкмоль/л (норма – 63,0-80,0), свободный гемоглобин – не определяется (норма – отсутствует).

Уровень общего Ig E – 830 МЕ/л.

1. Сформулировать диагноз.

2. Обосновать диагноз.

3. Предложить план дальнейшего обследования.

4. Назвать причины реализации заболевания у девочки.

5. Рекомендовать диету и назначить лечение данному больному.

ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ К ТЕСТОВЫМ ЗАДАНИЯМ

Глава 1

Хронические расстройства питания

Номер задания	Номер ответа	Номер задания	Номер ответа	Номер задания	Номер ответа
1	1, 2, 3, 4	5	2	9	1
2	1	6	1, 2, 4	10	3
3	1, 2, 3, 4	7	3		
4	3	8	2		

Глава 2

Рахит

Номер задания	Номер ответа	Номер задания	Номер ответа	Номер задания	Номер ответа
1	1	5	1	9	2
2	1, 2	6	1	10	2
3	4	7	1		
4	1, 3, 4, 5	8	1, 2, 3		

Глава 3

Аномалии конституции. Атопический дерматит

Номер задания	Номер ответа	Номер задания	Номер ответа	Номер задания	Номер ответа
1	2	5	3, 4	9	2, 4
2	4	6	1, 3	10	4
3	2	7	1, 2, 3		
4	1, 2, 4, 5	8	3		

ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ К СИТУАЦИОННЫМ ЗАДАЧАМ

Глава 1

Хронические расстройства питания

Задача №1

1. Гипотрофия I степени.
2. Плохая прибавка в массе тела, истончение подкожно-жирового слоя, редкое мочеиспускание, ребенок беспокойный, не выдерживает перерывы между кормлениями.
3. Гипогалактия у матери, отсутствие докорма.
4. Психомоторное развитие соответствует возрасту.
5. Диетотерапия: адаптационного периода диетотерапии нет, сразу начинается репарационный период. Рацион питания (калорийность, белки, жиры, углеводы) рассчитывается на должностную массу тела 5400 г, питание молоком или адаптированной молочной смесью, на 6-7 кормлений. В дальнейшем: своевременное введение прикормов и расширение рациона в соответствии с возрастом. Организация ухода (массаж, гимнастика, проветривание, ванны и др.). Ферментотерапия. Витаминотерапия.

Задача №2

1. Долженствующая масса – 4250 г, дефицит массы – 13%.
2. Гипотрофия I степени.
3. Гипогалактия у матери, отсутствие докорма, омфалит в периоде новорожденности, синдром срыгиваний.

Глава 2

Рахит

Задача №1

1. Рахит, D-дефицитный, среднетяжелый, стадия разгара.
2. Дефицит витамина D.
3. Отягощенный акушерский анамнез, искусственное вскармливание, некорректная неспецифическая и отсутствие специфической профилактики рахита.
4. Остеопороз, расширение зон роста, отставание «костного возраста», деформации.
5. Аквадетрим 2000-5000 ME/сут, препараты кальция.

Задача №2

1. Спазмофилия, явная, эклампсия.
2. Развитие гипокальциемии.

3. Фебрильные судороги, нейротоксикоз, менингит.
4. Введение препаратов кальция внутривенно, противосудорожных препаратов (седуксен, магнезия, натрия оксибутират), препаратов витамина D перорально в лечебной дозе (2000-5000 МЕ/сут).
5. Оценка содержания сывороточного кальция, фосфора, щелочной фосфатазы.

Глава 3

Аномалии конституции. Атопический дерматит

Задача №1

1. Атопический диатез.
2. Рекомендуются: перевод на смеси с высокой степенью гидролиза белка; использование увлажняющих наружных средств, элиминационная диета.

Задача №2

1. Атопический дерматит, период обострения.
2. Диагноз установлен на основании жалоб, семейного атопического анамнеза, анамнеза заболевания, типичных клинических проявлений, результатов лабораторного обследования (повышенный уровень общего иммуноглобулина Е, эозинофилия крови).
3. Оценка содержания специфического иммуноглобулина Е.
4. Отягощенный семейный анамнез по атопии, патология беременности, ранний перевод на искусственное вскармливание.
5. Рекомендуются: перевод на смеси с высокой степенью гидролиза белка, при доказанной сенсibilизации к белку коровьего молока – аминокислотные смеси; терапия – антигистаминные препараты, топические кортикостероиды, увлажняющие наружные средства, элиминационная диета.

УКАЗАТЕЛЬ СОКРАЩЕНИЙ

ВИЧ	– вирус иммунодефицита человека
ЖКТ	– желудочно-кишечный тракт
МЕ	– международные единицы
ОРВИ	– острая респираторно-вирусная инфекция
ПНЖК	– полиненасыщенные жирные кислоты
СОЭ	– скорость оседания эритроцитов
УФО	– ультрафиолетовое облучение
ЦНС	– центральная нервная система
HLA 1 типа	– human leucocyte antigens - антигены тканевой совмести-
мости	
IgA, E, M	– иммуноглобулин A, E, M
SCORAD	– scoring atopic dermatitis (шкала атопического дерматита)

Рекомендуемая литература

Основная:

1. Детские болезни: в 2-х т.: учебник. Т. 1 / под ред. И. Ю. Мельниковой. – М. : ГЭОТАР-Медиа. – 2009. – 672 с.
2. Детские болезни: учебник для студентов медицинских вузов / под ред. А. А. Баранова. – Изд. 2-е, испр. и доп. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2012. – 1008 с.

Дополнительная:

1. Аллергия у детей: от теории к практике / под ред. Л.С. Намазовой-Барановой. – Издательство: Союз педиатров России, 2011. – 668 с.
2. Неотложные состояния у детей: монография / под ред. А. Д. Петрушиной. – М. : Медицинское информационное агентство, 2010. – 216 с.
3. Педиатрия: национальное руководство: в 2-х т. Т. 1 / Ассоциация медицинских обществ по качеству (М.), Союз педиатров России (М.). – М. : ГЭОТАР-Медиа. – 2009. – 1024 с.
4. Поликлиническая педиатрия: учебник / под ред. А. С. Калмыковой. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2008. – 624 с.
5. Руководство по амбулаторно-поликлинической педиатрии / под ред. Баранова А. А. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 592 с.
6. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с атопическим дерматитом / под ред. Баранова А.А., Кубановой А.А., Намазовой-Барановой Л.С., 2015. – 32 с.

Учебное издание

Авторы:

Людмила Михайловна Огородова
Ольга Сергеевна Федорова
Евгения Викторовна Деева
Елена Михайловна Камалтынова
Анастасия Львовна Киселева
Иван Анатольевич Деев
Федотова Марина Михайловна

**ПАТОЛОГИЯ
ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА**

учебное пособие

Редакционно-издательский отдел
ГБОУ ВПО СибГМУ Минздрава России
634050, г. Томск, пр. Ленина, 107
тел. 8(382-2) 51-41-53
факс. 8(382-2) 51-53-15
E-mail: bulletin@bulletin.tomsk.ru

Редактор В.А. Антонова
Оригинал-макет И.Г. Забоенкова

Подписано в печать 05.11.2015
Формат 60x84 $\frac{1}{16}$. Бумага офсетная.
Печать ризограф. Гарнитура «Times». Печ. лист 7,25
Тираж 100 экз. Заказ №

Отпечатано в лаборатории оперативной полиграфии
ГБОУ ВПО СибГМУ Минздрава России
634050, Томск, ул. Московский тракт, 2