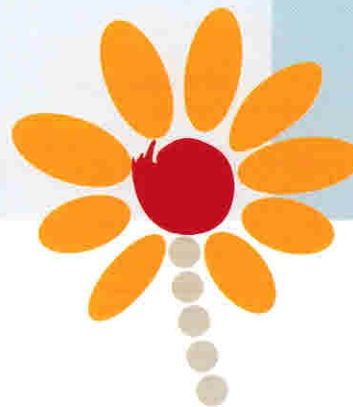
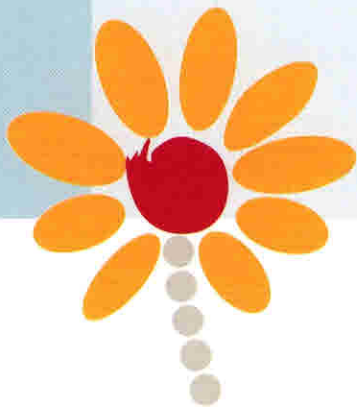


Содержание



Предисловие редактора к изданию на русском языке.....	6
Предисловие к третьему изданию.....	7
Предисловие к первому изданию.....	8
Соавторы книги.....	9
Список сокращений.....	11
Введение.....	14
1. Ребёнок в обществе.....	15
2. Анамнез и обследование.....	25
3. Нормальное развитие ребёнка, слух и зрение.....	41
4. Проблемы развития и ребёнок с особыми потребностями.....	57
5. Уход за больным ребёнком.....	77
6. Неотложная педиатрия.....	95
7. Окружающая среда.....	115
8. Генетика.....	133
9. Перинатальная медицина.....	151
10. Неонатальная медицина.....	175
11. Рост и половое созревание.....	203
12. Питание.....	223
13. Гастроэнтерология.....	245
14. Инфекционные болезни.....	267
15. Аллергия и иммунитет.....	299
16. Респираторные заболевания.....	309
17. Кардиологические заболевания.....	337
18. Заболевания почек и мочевыводящих путей.....	363
19. Половые органы.....	387
20. Заболевания печени.....	397
21. Злокачественные заболевания.....	409
22. Гематологические заболевания.....	427
23. Эмоции и поведение.....	453
24. Кожа.....	473
25. Эндокринные и метаболические заболевания.....	485
26. Заболевания костей и суставов и ревматические болезни.....	505
27. Неврологические заболевания.....	527
28. Медицина подросткового возраста.....	553
Приложение.....	563
Предметный указатель.....	571



Предисловие редактора к изданию на русском языке

Формирование клинического мышления — основа будущей деятельности врача-педиатра — происходит на протяжении всего периода обучения студента-медика. По-прежнему успех этого сложного процесса обучения в клинике определяется кропотливой работой «у постели больного», однако пособие должно помочь максимально эффективно освоить азы клинического мышления.

Педиатрия (детские болезни) — одна из ключевых медицинских специальностей, чем и обусловлен выход в свет книги «Детские болезни», в которой представлены последние данные, в том числе основанные на подходах доказательной медицины. Настоящее учебное пособие соответствует современным требованиям и включает не только базовые сведения о нормальном развитии ребёнка, но и информацию о наиболее частых и распространённых заболеваниях детского возраста.

Уже несколько десятилетий «Детские болезни» Т. Лиссойера и Г. Клэйдена являются стандартом обучения студентов и молодых врачей во всём мире. Мы рады представить Вам перевод последнего издания этого популярного мирового учебника на русский язык.

Изложение материала в «Детских болезнях» всегда строилось на связи патогенеза с клинической медициной. Это важно и для студентов, и для более опытных читателей, которым нужно быстро освежить в памяти ранее изученный материал.

Представляемая Вам книга предназначена в первую очередь студентам медицинских вузов и начинающим врачам. В ней в доступной и наглядной форме излагаются основные вопросы диагностики и лечения наиболее распространённых детских заболеваний. Энциклопедически сжато и компактно рассматриваются не только часто встречающиеся заболевания и проблемы, но и редкие заболевания, с которыми приходится проводить дифференциальный диагноз и знание которых необходимо специалистам широкого профиля. Рассмотрены вопросы современной диагностики и лечения, в том числе

инфекции и неотложные состояния. Значительная доля внимания уделена тактике ведения детей в амбулаторных условиях. Важнейшее преимущество учебного пособия — его клиническая ориентированность. Он помогает сориентироваться в конкретной клинической ситуации — принять решение относительно дальнейшего обследования и лечения.

Алгоритм изложения материала и прекрасные иллюстрации помогают овладевать базовыми знаниями и постоянно самосовершенствоваться. Национальный проект в образовании предусматривает доступ к глобальным информационным ресурсам, широкое знакомство специалистов с материалами зарубежных изданий, позволяет сближать и совершенствовать подходы, использовать международный опыт и преломлять его исходя из отечественной практики. Русский перевод позволил сохранить атмосферу данного учебного пособия, стиль изложения, что делает его уникальным и лёгким для восприятия. При чтении этой книги нужно помнить, что отечественная педиатрическая практика частично отличается от зарубежной. Некоторые диагностические и лечебные подходы, а также, например, схема вакцинации, используемые в России, принципиально иные. Пособие предназначено будущим врачам всех специальностей, но в первую очередь может стать настольной книгой тех, кто работает с детьми: это педиатры, семейные врачи, врачи общей практики; им могут пользоваться средние медицинские работники.

Очень важна обратная связь с читателями и отклики на интересующие вас вопросы. Мы старались по мере сил добавлять редакторские комментарии, отсылающие читателей к авторитетным отечественным источникам.

Д-р мед. наук, проф.,
зав. кафедрой детских
болезней ММА
им. И.М. Сеченова

H.A. Fenne

Нормальное развитие ребёнка, слух и зрение

Влияние наследственности и окружающей среды	41
Области развития.....	41
Основные этапы развития.....	42
Является ли развитие нормальным?.....	43
Схема развития ребёнка.....	44
Развитие мышления.....	44

Оценка динамики развития.....	50
Скрининг и оценка развития.....	51
Программа наблюдения и пропаганды здоровья ребёнка.....	52
Слух.....	52
Зрение.....	56

Навыки различных видов деятельности приобретают в детстве. Термин «развитие ребёнка» используют для описания навыков, приобретаемых ребёнком с рождения до 5 лет, когда происходит быстрое развитие движений, речи, общения и самообслуживания. В школьный период наблюдают преимущественно развитие сознания, абстрактного мышления и умения обобщать, а также дальнейшее закрепление ранее приобретённых навыков.

Нормальное развитие в течение первых нескольких лет жизни контролируется:

- родителями, у которых есть руководство нормального развития в личной карте ребёнка;
- при регулярных контрольных осмотрах ребёнка;
- каков бы ни был повод обращения ребёнка к специалисту, дополнительно проводят краткий общий осмотр.

Главной целью оценки развития маленького ребёнка считают раннее выявление задержки или патологии развития, для того чтобы:

- помочь ребёнку максимально реализовать свой потенциал;
- незамедлительно обеспечить лечение (особенно важно при нарушении слуха и зрения);
- обеспечить адекватный уход и лечение ребёнка с ограниченными возможностями.

В настоящей главе рассмотрено нормальное развитие, в следующей главе описаны задержка и патология развития, а также проблемы детей с ограниченными возможностями.

ВЛИЯНИЕ НАСЛЕДСТВЕННОСТИ И ОКРУЖАЮЩЕЙ СРЕДЫ

Развитие ребёнка представляет собой взаимное влияние наследственности и окружающей среды на развивающийся мозг. Наследственность определяет потенциал ребёнка, тогда как окружающая среда влияет на степень его реализации. Для оптимального развития окружающая среда должна соответствовать физическим и психологическим потребностям ребёнка (рис. 3-1), которые меняются в зависимости от возраста и стадии развития:

- грудные дети находятся в полной физической зависимости от своих родителей и нуждаются в определённом уходе для обеспечения психологических потребностей;
- дети в начальной школе могут самостоятельно справляться с некоторыми своими физическими потребностями и многими социальными проблемами;
- подростки способны удовлетворять большинство своих физических потребностей, испытывая вместе с тем все более сложные эмоциональные переживания.

ОБЛАСТИ РАЗВИТИЯ

При осмотре ребёнка оценивают четыре сферы показателей развития (рис. 3-2). К ним относят:

- крупную моторику;
- зрение и мелкую моторику;

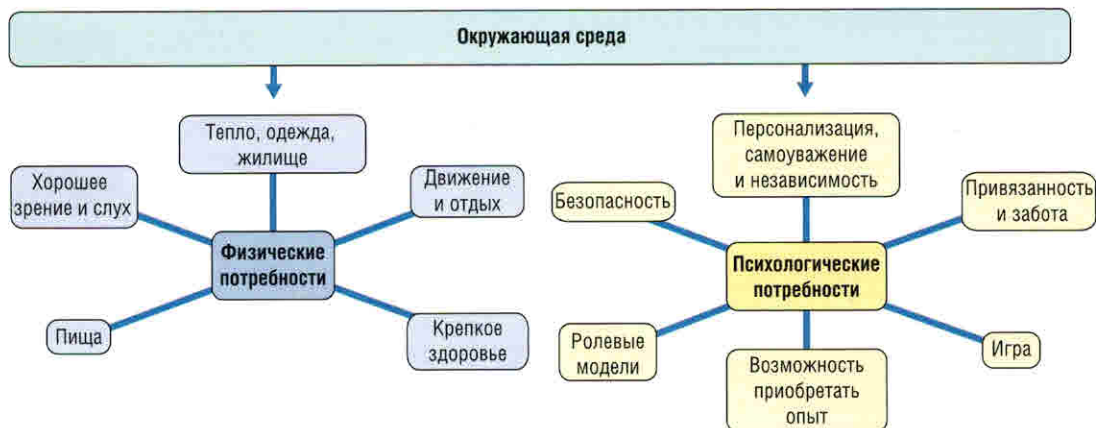


Рис. 3-1. Если окружающая среда не соответствует физическим и психологическим потребностям ребёнка, развитие может быть нарушено.



Рис. 3-2. Четыре функциональных области развития ребёнка и их основные черты.

- слух, речь и языковые навыки;
- социальные навыки, эмоции и поведение.

Крупная моторика — наиболее очевидный показатель прогресса развития. Поскольку мелкая моторика требует хорошего зрения, эти две сферы развития объединены. Развитие нормальной речи и языковых навыков зависят от удовлетворительного слуха, поэтому тоже рассмотрены вместе. Социальные навыки, эмоции и поведение представляют собой область психологического развития.

Приобретение навыков развития в каждой сфере у детей происходит приблизительно по одной схеме, но в норме может изменяться. Это похоже на поступательный процесс. Таким образом, схема приобретения навыков:

- постоянна в своей последовательности;
- всегда должна рассматриваться во временном промежутке, связывая каждый этап с тем, что было до него и что предстоит в дальнейшем;
- в норме у детей может различаться.

Недостаток в любой области навыков может повлиять на остальные сферы. Например, нарушение слуха может воздействовать на языковые, со-

циальные и навыки общения и поведения ребёнка. По мере роста ребёнка становятся необходимыми дополнительные навыки, такие как внимание, концентрация и способность каждого ребёнка интегрировать свои навыки.

ОСНОВНЫЕ ЭТАПЫ РАЗВИТИЯ

Хронологически возраст, физическое развитие и навыки обычно следуют рука об руку. Поскольку в норме существуют границы изменений роста с возрастом, так же существуют пределы, в которых приобретаются новые навыки. Важные навыки развития называют этапами развития.

Когда рассматривают основные этапы развития, обращают внимание на:

- средний возраст — возраст, когда половина детей стандартной популяции достигают определённого уровня, он служит показателем наиболее вероятного достижения этапа развития, но не говорит нам о том, выходят ли навыки ребёнка за пределы нормы;
- возрастной предел — возраст, к наступлению которого навыки следует приобрести. Обычно возрастным пределом считают возраст, отличающийся от среднего на два стандартных отклонения, этот показатель более точно, чем средний возраст, указывает на нормальное развитие ребёнка, несоответствие ему подтверждает необходимость вмешательства с использованием более детального осмотра, обследования или лечения.

Средний возраст и возрастной предел

Различие между средним возрастом и возрастным пределом может быть продемонстрировано при описании границ для такого важного момента развития, как ходьба без поддержки. Процент де-

тей, которые делают свои первые шаги без поддержки, равен:

- 25% к 11 мес;
- 50% к 12 мес;
- 75% к 13 мес;
- 90% к 15 мес;
- 97,5% к 18 мес.

Средний возраст начинающих ходить — 12 мес — указывает на нормальное развитие ожидания, хотя возрастные границы широки. Возрастной предел — 18 мес (2 стандартных отклонения от среднего). Из тех, кто не достиг пограничного возраста, многие будут нормально ходить, но у некоторых есть сопутствующие проблемы со здоровьем, такие как церебральный паралич, первичное заболевание мышечной системы или общая задержка развития. У немногих может быть недостаточная мотивация из-за социальной депривации. Таким образом, любого ребёнка, который не начал ходить к 18 мес, необходимо осмотреть и обследовать. Именно поэтому 18 мес могут быть «пограничным возрастом» для детей, которые не начали ходить. Установка более раннего возрастного предела позволит раньше выявить проблему, но также увеличит количество детей, подходящих под определение «отстающие в развитии», которые в действительности нормальные.

Варианты схемы двигательного развития

У разных детей существуют варианты схемы двигательного развития. Например, нормальное двигательное развитие — прогресс от неподвижности до ходьбы, но не все дети развиваются одинаково. В то время как одни уже научились ползать на четвереньках (83%), другие сидят или ползают на животе по полу (рис. 3-3). Очень немногие просто встают и идут. Схема локомоторного развития (ползание на животе, на четвереньках, на попе, вертикальная ходьба) представляет собой возраст, когда ребёнок сидит, стоит или ходит.

Ограничение возраста начала ходьбы 18 мес применимо преимущественно к детям, у которых ползание на четвереньках — предыдущая стадия двигательного развития. Дети, которые ползают на животе или сидят, склонны позже начинать ходить, чем ползающие на четвереньках, поэтому среди детей, которые к 18 мес не начали ходить, могут быть дети с вариантом схемы локомоторного развития и все еще соответствующим норме развитием. Например, среди детей, начавших сидеть, к 18 мес 50% будут самостоятельно ходить, а к 27 мес — 97,5%, т.е. даже позже тех, кто первоначально ползал на животе.



Рис. 3-3. Ранние локомоторные функции. Большинство детей, до того как начинают ходить, ползают на четвереньках, но некоторые ползают на животе или передвигаются сидя. Позднее начало ходьбы следует дифференцировать от патологии, например, церебрального паралича.

О недоношенных

Если ребёнок рождён недоношенным, для оценки возраста приобретения навыков следует отталкиваться от даты ожидаемого рождения. Таким образом, ожидаемые навыки развития 9-месячного ребёнка (хронологический возраст), рождённого на 3 мес раньше, в возрасте 28 нед беременности, скорее всего, будут соответствовать 6-месячному ребёнку (возраст с поправкой). Поправка на возраст не требуется после двух лет, когда число недоношенных недель уже не будет влиять на развитие ребёнка.

ЯВЛЯЕТСЯ ЛИ РАЗВИТИЕ НОРМАЛЬНЫМ?

При оценке развития ребёнка и определении, нормальное ли оно или нет:

- обратите внимание на каждую сферу развития в отдельности (крупная моторика; зрение и мелкая моторика; слух и речь / язык; социальная, эмоциональная и поведенческая сферы);
- в каждой сфере рассмотрите схему развития, пройденную на отрезке времени: спросите о последовательности развития, а также о навыках, которые вскоре должны угаснуть;
- определите стадию каждой области навыков, которой достиг ребёнок;
- свяжите прогресс в каждой области развития вместе: развивается ли ребёнок синхронно в каж-

дой сфере навыков или развитие в одной и более областях отстает от других;

- затем соотнесите достижения в развитии ребёнка с его возрастом (хронологическим или с поправкой).

Это позволит вам решить, является ли развитие ребёнка нормальным или отстающим. Нормальное развитие включает в себя стабильный прогресс во всех четырех областях развития с приобретением навыков до достижения установленного возрастного предела. Если есть отставание в развитии, влияет ли оно на все четыре сферы развития (полное отставание) или лишь на одну сферу развития или более [специфическое (избирательное) отставание в развитии?]. Более точная оценка способностей и развития ребёнка становится проще по мере его роста и приобретения новых навыков.



РЕЗЮМЕ

Оценка развития ребёнка

При оценке развития маленького ребёнка:

- приобретение навыков развития у детей происходит по одной схеме, но может варьировать и при этом оставаться в пределах нормы;
- оцените четыре сферы навыков развития — крупная моторика, зрение и мелкая моторика, слух и речь / язык; социальная, эмоциональная сфера и поведение.

Используемые термины:

- основные этапы развития: приобретение важных навыков развития;
- медиана возраста — возраст, к которому половина популяции приобретает навык, служит показателем нормального развития;
- синхронно ли происходит развитие в каждой области навыков;
- как достижения в развитии ребёнка соотносятся с его возрастом;
- стадию, которой достиг ребёнок в каждой сфере развития;
- согласованность прогресса в развитии;

При оценке развития ребёнка определите:

- возрастной предел — до его достижения навык должен быть приобретён, если этого не происходит, показано дальнейшее обследование.

СХЕМА РАЗВИТИЯ РЕБЁНКА

Схема детально описана для каждой области развития, включая его основные этапы и возрастные пределы:

- развитие крупной моторики (рис. 3-4 и табл. 3-1);
- зрение и мелкая моторика (рис. 3-5);
- слух, речь и язык (рис. 3-6);
- социальные, эмоциональные навыки и поведение (рис. 3-7).

Таблица 3-1. Некоторые безусловные рефлексы, наблюдаемые при рождении (должны угаснуть к 4-6 мес)

Рефлекс и способ его получения	Описание
Моро — внезапное разгибание шеи	Симметричное разгибание, затем сгибание всех конечностей
Хватательный — предмет помещают на ладони у основания пальцев	Сгибание пальцев руки
Поисковый — поглаживание щеки около угла рта	Поворот головы в сторону раздражения
Опоры — ребёнка переводят в вертикальное положение, стопы опираются о поверхность	Поднимает сначала одну ногу, ставит её на поверхность, затем — другую ногу
Положительный рефлекс выпрямления — ребёнка поддерживают вертикально, стопы опираются о поверхность	Ноги выпрямляются, принимают на себя вес тела, могут оттолкнуться от поверхности
Атонический шейный рефлекс — в положении лёжа исследующий поворачивает голову ребёнка в сторону	Ребёнок принимает позу «фехтовальщика», с разогнутой рукой на стороне, куда повернута голова

Для скрининга развития маленького ребёнка важно знать лишь некоторые основные этапы развития и возрастные пределы их появления.

РАЗВИТИЕ МЫШЛЕНИЯ

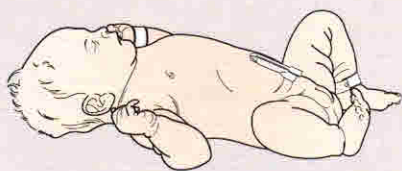
Мышление относится к высшей нервной деятельности. Оно развивается с возрастом. У грудных детей процессы мышления сконцентрированы вокруг немедленных действий. Мыслительные процессы детей дошкольного возраста (которые называются дооперациональным мышлением по Пиаже (Piaget) заключаются в том, что:

- они являются центром мироздания;
- неживые объекты являются живыми и имеют чувства и желания;
- в событиях присутствует элемент волшебства;
- у всего есть своя цель: игрушки и другие предметы используют в придуманных играх как средства, помогающие создать ощущение опыта и социальных взаимоотношений.

У детей среднего школьного возраста доминирует практическое мышление и, как правило, приспособленное к конкретным обстоятельствам и специфическим задачам. (Оно называется операциональным мышлением.)

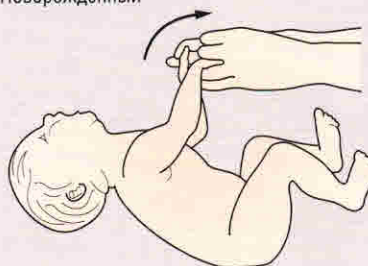
И лишь у подростков начинает развиваться взрослый тип абстрактного мышления (формально-операциональное мышление, со способностью к абстракции причин, проверке гипотез и манипулированию абстрактными умозаключениями.

Новорожденный



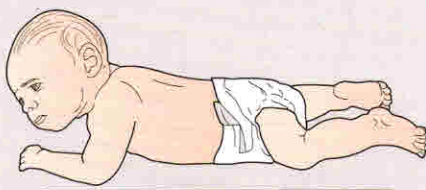
Руки согнуты, симметричная поза

Новорожденный



Заметное отставание головы при подтягивании за руки

6–8 нед



Приподнимает голову до 45°

6–8 месяцев



Сидит без поддержки:
- в 6 мес: с согнутой спиной,
- в 8 мес: с прямой спиной

8–9 мес



Ползает

10 мес



Ходит, опираясь о мебель

12 мес



Ходит неуверенно, широко расставляет ноги, руки

15 мес



Самостоятельно уверенно ходит



Рис. 3-4. Развитие крупной моторики (возрастная медиана).



РЕЗЮМЕ

Дети в стационаре должны получать

- Помощь, сконцентрированную на семье, родителям должна быть предоставлена возможность пребывания с ребёнком, чтобы он чувствовал заботу и помощь.
- Окружающая обстановка должна быть рассчитана на ребёнка и разработана с учётом возраста детей, в стационаре должны быть условия для продолжения образования и игр.
- Информационную и психосоциальную поддержку — информацию в устной и письменной форме — как для родителей, так и для детей.
- Если ребёнок достаточно взрослый, его взгляды и опасения необходимо принимать во внимание.
- С детьми должен заниматься обученный персонал, прошедший специальное обучение оказанию помощи детям.
- Мультидисциплинарную помощь.
- Доступ к третичной медицинской помощи — совместные мероприятия с районной больницей и службой первой помощи.

Боль

Достаточно легко можно не заметить боль, которую испытывают дети или недооценить её значение. В идеале необходимо прогнозировать и предотвращать боль.

Острая боль

Она может быть вызвана:

- повреждением тканей, например ожогами или травмами;
- специфическими процессами или заболеваниями, например кризом серповидноклеточной анемии (СКА);
- медицинским вмешательством — диагностикой или процедурами;
- хирургическим вмешательством.

Хроническая боль

У детей выраженная хроническая боль иногда возникает в результате онкологических заболеваний или ЮИА — ювенильного идиопатического ар-

трита (ювенильного хронического артрита). Чаще встречается проходящая боль лёгкой или умеренной степени, например головная боль или периодическая боль в животе.

Дети старшего возраста могут описать причину и степень выраженности боли, которую они испытывают. Детям младшего возраста оценить боль труднее. Обычно принимают во внимание результаты обследования и впечатление родителей, также для детей в возрасте до 3 лет были разработаны некоторые способы самооценки (рис. 5-6).

Ведение

Подходы к оказанию помощи при болевом синдроме представлены в блоке 5-2. Они позволяют предотвратить боль или свести её к минимуму. Если возможно, нужно представить объяснение, соответствующее возрасту, и обнадеживающий подход. Однако настоятельно не рекомендуют лгать ребёнку, потому что в будущем они не будут верить тому, что им говорят. Отвлекающие методики, такие как надувание пузырей, рассказывание историй, игры со своими игрушками или в компьютерные игры, а также привлечение обученного специалиста по играм, могут быть очень успешными для снижения боли у детей. У некоторых детей формируются особые предпочтения для места венопункции или отвлекающей методики, всё это должно учитываться настолько возможно.

При малых медицинских процедурах, например венопункции или введении внутривенной канюли, боль можно смягчить объяснением и применением местного обезболивания. Дополнительное и обоснованное применение ингаляционных агентов, таких как оксид азота (веселящий газ), или умеренной седации для облегчения боли, например интраназально мидазолам, может оказать помощь при более болезненных процедурах, таких как наложение швов на рану. Для более инвазивных процедур, например бронхоскопии, необходимо применять общий наркоз.

Послеоперационную боль можно значительно уменьшить, применяя местную инфильтративную анестезию раны, блокады нервов и послеоперацион-

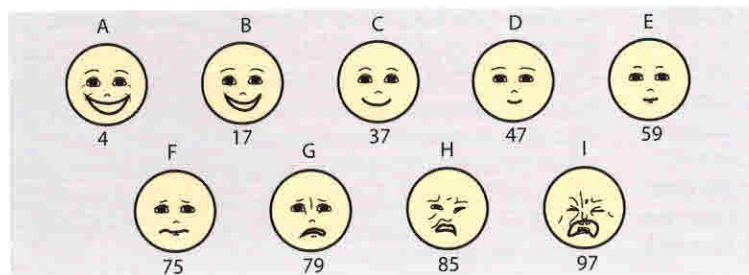


Рис. 5-6. Балльная система для оценки боли у детей, где «0» обозначает отсутствие боли, а «100» — сильную боль (из McGrath P.A., DeVeber L.L., Hearn M.T. Multidimensional pain assessment in children. In: Fields H., Dubner R. Cervero F. (eds.), Advances in Pain Research and Therapy. — New York: Raven Press, 1985. — P. 387–393).

ную аналгезию. Ранее существовало предубеждение против использования морфина при выраженной боли у детей из опасения, что он может подавлять дыхательную функцию. Этого не происходит, если морфин назначают в соответствующей дозе детям с нормальной дыхательной функцией под контролем медсестер. Внутривенное введение морфина может осуществляться при помощи системы доставки, контролируемой пациентом, у более старших детей или системы, контролируемой медсестрой, — у маленьких детей.



Боль предпочтительнее прогнозировать и предотвращать, а не лечить.

Блок 5-2. Подходы к лечению болевого синдрома

Психологические, от родителей, врачей, медсестер или специалистов по играм.

- Поведенческие.
- Отвлечение.
- Гипноз.

Медицинские.

- Местные — анестезирующий крем, местная инфильтративная анестезия, блокады нервов, тепло или холод, физиотерапия, TENS.
- Анальгетики (продумайте путь их введения — внутрь, если возможно, в противном случае — внутривенный, подкожный или ректальный):
 - ◆ сильные — морфин;
 - ◆ умеренные — кодеин, НПВС;
 - ◆ лёгкие — парацетамол, НПВС (нестероидные противовоспалительные средства).

Седативные и анестезирующие препараты:

- интраназально мидазолам, оксид азота, общая анестезия;
- противозипелитические препараты и антидепрессанты для купирования нейропатической боли.

Назначение лекарственных препаратов детям

Существуют значительные различия в абсорбции, распределении и выведении лекарственных препаратов у детей и взрослых.

Абсорбция

У новорождённых и младенцев препараты для приёма внутрь используют в жидкой форме. Тем не менее приём не может быть гарантирован и абсорбция непредсказуема, поскольку на нее влияют эвакуация из желудка, кислотность, хорошая моторика и эффекты молока в желудке. У новорождённых и младенцев с острыми заболеваниями лекарства вводят внутривенно для гарантированного

достижения надёжной и адекватной концентрации в крови и тканях. Необходимо избегать внутримышечных инъекций, насколько это возможно, поскольку у младенцев недостаточно мышечной массы для инъекции, всасывание варьируемо, укол болезненны. Для некоторых препаратов вводят ректально. При этом лекарство лучше всасывается, однако эта форма введения препарата не популярна в Великобритании. Значительная системная абсорбция может происходить через кожу, особенно у недоношенных младенцев. Иногда это можно использовать в терапевтических целях, однако является потенциальной причиной токсичности, например всасывание алкоголя и йода из очищающих растворов, наносимых на кожу во время процедур.

Маленьким детям трудно принимать таблетки, необходимы жидкие формы препаратов. Большинство из них не содержат глюкозы. Часто возникает проблема заставить ребёнка принять лекарство, особенно если оно имеет неприятный вкус. Приверженность (комплаенс) достигается при приёме препаратов один или два раза в день, и если соблюдаются простые режимы.

Распределение

Вода составляет более значительную часть в теле новорождённых (80%), чем у детей более старшего возраста и взрослых (55%). Препараты, которые распределяются во внеклеточной жидкости, требуют более высоких дозировок относительно массы тела у младенцев по сравнению с взрослыми. Внеклеточная жидкость коррелирует с площадью поверхности тела, это используют, когда требуются точные дозировки препаратов, например цитотоксические агенты. Для препаратов с высоким пределом безопасности дозировки рассчитывают на килограмм массы тела или на основании возраста с допущением, что ребёнок имеет средние параметры. Дозировки на основе веса не следует экстраполировать на детей более старшего возраста, поскольку доза будет чрезмерно высокой.

Выведение препаратов

У новорождённых биотрансформация лекарственных препаратов снижена, поскольку микросомальные ферменты в печени еще незрелые. Это приводит к удлинению периода полужизни лекарственных средств, метаболизирующихся в печени, например теofilлина. Почечная экскреция снижена из-за низкого уровня гломерулярной фильтрации, который увеличивает время полужизни некоторых препаратов, например ванкомицина. В таких случаях необходимо проводить измерение концентрации препаратов в плазме.





РЕЗЮМЕ

Рекомендации по приёму лекарственных препаратов для детей

- Препараты для приёма внутрь младенцам и маленьким детям нужно вводить в жидкой форме.
- Обычно назначают дозировки на килограмм массы тела, однако с учётом максимальной дозы.
- Внутримышечные препараты следует исключить, если возможно.
- Всегда проверяйте дозировку препарата по педиатрическому формуляру.
- Для улучшения комплайанса следует использовать лекарственные формы, требующие минимального числа приёмов в день.
- Дозировки препаратов, вводимых внутривенно, могут быть подсчитаны неверно, поскольку они значительно варьируют у детей из-за разного роста и необходимости разведения препаратов, все дозировки и разведения должны проверять независимо друг от друга два специально обученных сотрудника.

Плохие новости

Врачам часто трудно сообщать плохие новости родителям и детям. В педиатрической практике с этой проблемой сталкиваются часто в случае:

- если у ребёнка серьёзные врождённые аномалии, например хромосомные нарушения;
- если у ребёнка диагностирована патология, ведущая к инвалидности, например церебральный паралич, нейродегенеративные заболевания, в ходе ультразвукового исследования (УЗИ) выявлены серьёзные внутричерепные аномалии у недоношенных младенцев;
- если у ребёнка серьёзное заболевание, например менингит или злокачественное заболевание, или если в результате несчастного случая он получил, например, травму головы;
- внезапной смерти ребёнка, например, при синдроме внезапной смерти младенца (CBCM, SIDS).

Начальная беседа

Очень важна форма, в которой проводят начальную беседу. Это может оказать большое влияние на способность родителей справиться с проблемой и их последующие взаимоотношения с профессиональными врачами. Часто в течение многих лет родители продолжают вспоминать и пересказывать детали первой беседы, во время которой они узнали, что их ребёнок серьёзно болен. Родители детей с угрожающими жизни заболеваниями говорят о том, что они больше всего ценили открытую, сочувственную, прямую и непрерываемую дискуссию в конфиденциальной обстановке, во время которой у врача было достаточно времени для того, чтобы повторить и разъяснить информацию, а у родителей — задать все вопросы (блок 5-3).

Блок 5-3. Как родителям необходимо сообщать о диагнозе жизнеопасного заболевания (адаптировано из Woolley H., Stein A., Forrest G.C., Baum J.D., 1989. Imparting the diagnosis of life-threatening illness in children // British Medical Journal. — Vol. 298. — P. 1623–1626)

Начало разговора

- Конфиденциально.
- Непрерывно.
- Без спешки.
- Присутствие обоих родителей (или друга / родственника), если возможно.
- Старший врач.
- Присутствие медсестры или социального работника.

Установление контакта

- Выясните, что знает или предполагает семья.
- Отнеситесь с пониманием к чувствам родных.
- Называйте ребёнка по имени.
- Не отводите глаз при общении с родителями.
- Будьте прямыми, открытыми, сочувствующими.

Сообщение информации

- Важен гибкий подход.
- Динамичная беседа предпочтительнее, чем откладывание плохих новостей.
- Назовите заболевание.
- Опишите симптомы в соответствии с состоянием ребёнка.
- Обсудите этиологию — родители обычно хотят знать.
- Предвосхищайте и отвечайте на вопросы родителей. Не избегайте сложных тем только потому, что родители не подумали об этом спросить.

Объясните долгосрочный прогноз

- Если ребёнок предположительно погибнет, подумайте, когда и где уместнее сказать о причине смерти.
- Определите доступные методы поддержки / лечения.

Восприятие эмоций

- Будьте готовы противостоять реакции шока, особенно гнева и плача.
- Отнеситесь снисходительно к неуверенности.
- Каким образом это отразится на семье?
- Что и когда сказать другим детям, родственникам и друзьям?

Завершение беседы

- Выясните, правильно ли поняли вас родители.
- Разъясните и повторите.
- Примите к сведению, что родителям может быть сложно воспринять всю информацию.
- Расскажите о способах поддержки.
- Если возможно, дайте родителям номер контактного телефона.
- Дайте адрес группы поддержки.

В дальнейшем

- Предложите раннюю повторную консультацию.
- Предложите семьям записать вопросы при подготовке к следующему визиту.
- Обеспечьте возможность общения на протяжении беседы с:
 - ♦ другим персоналом;
 - ♦ терапевтом и патронажной медсестрой;
 - ♦ другими специалистами, например с лечащим педиатром.

Выписка из клиники

Выписка детей из стационара должна происходить как можно раньше, при клинической и социальной обоснованности. Хотя увеличивается давление сверху в отношении снижения длительности пребывания в стационаре до минимума, это не должно оказывать влияние на планирование выписки. До выписки из стационара родители и дети должны быть проинформированы о:

- причине госпитализации и всех возможных последствиях в будущем;
 - деталях медикаментозной и любой другой терапии;
 - любых клинических симптомах, которые требуют немедленного обращения за медицинской консультацией, и как это можно осуществить;
 - месте расположения любых добровольных групп поддержки, если есть необходимость;
 - проблемах и вопросах, которые могут задать другие члены семьи или общины (врач должен предвидеть их и обсудить):
 - ♦ что должны знать в детском саду, в школе, няни или друзья?
 - ♦ как быть со спортом и т.д.?
- Кроме того, необходимо.
- Оценить соответствие домашних условий, особенно если жильё требует приспособления для специальных нужд.
 - Организовать социальную поддержку, особенно в отношении защиты прав ребёнка.
 - Указать медицинскую информацию в индивидуальной карте ребёнка.
 - Решить, кого еще необходимо проинформировать о госпитализации и какая информация является для них значимой. Решение необходимо принять до или во время выписки. Цель — обеспечение непрерывного медицинского обслуживания, лечения и поддержки, вместе с семьей и всеми специалистами, получившими полную информацию (рис. 5-7). Детям с хроническими

заболеваниями или инвалидам можно облегчить состояние, назначив основного сотрудника для координации различных видов помощи.

ЭТИКА

В педиатрической практике возникают ситуации, в которых нет определённого решения относительно плана действий. Знание этических теорий и принципов, которые создают фундамент для медицинской практики, полезно для понимания возникающих вопросов. Важно обосновать решения относительно диагностики или лечения согласно этическим принципам и словами, понятными всем заинтересованным лицам.

Определения принципов медицинской этики

Принципы медицинской этики следующие.

- Не навреди — не причиняйте вред (психологический и/или физический).
- Милосердие — утверждённое обязательство делать добро (эти два принципа стали частью медицинской этики со времен клятвы Гиппократ).
- Справедливость — честность по отношению ко всем, беспристрастность и равенство при оказании медицинской помощи.
- Уважение автономности личности — уважение прав личности принимать информированные и обдуманные решения о себе и в соответствии со способностями.
- Правдивость и конфиденциальность — важные аспекты автономности, которые поддерживают доверие, необходимое для взаимоотношений между врачом и пациентом.
- Долг — моральное обязательство действовать независимо от последствий в соответствии с законами морали, которые являются общими и одинаковыми для всех, и уважать человека как независимую личность.



Рис. 5-7. Специалисты, которых необходимо проинформировать о госпитализации или выписке ребёнка из клиники.

ЖЕЛТУХА

У более 60% новорождённых отмечается видимая желтушность. Это является следствием того, что:

- имеется значительный физиологический выброс Hb из разрушенных эритроцитов (в результате повышается концентрация Hb) при рождении (рис. 10-20);
- период жизни эритроцитов у новорождённых (70 дней) значительно короче, чем у взрослых (120 дней);
- метаболизм билирубина печени в первые дни жизни недостаточно эффективен.

Желтуха новорождённых имеет большое значение.

- Она может быть признаком другого заболевания, например, гемолитической анемии, инфекции, метаболических нарушений.

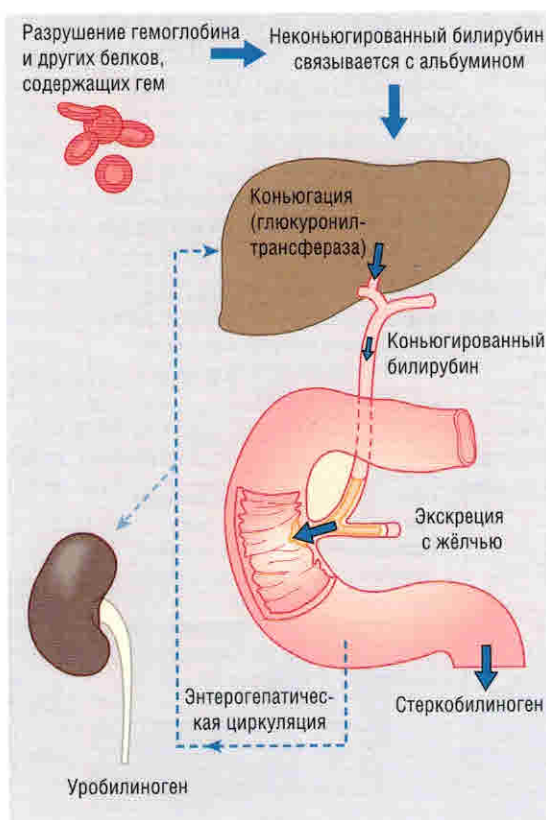


Рис. 10-20. Первоначальный продукт распада гемоглобина (Hb) — неконъюгированный (непрямой) билирубин, нерастворимый в воде, но растворимый в липидах. Он переносится кровью в связанной с альбумином форме. Билирубин захватывается печенью и конъюгируется ферментом глюкуронилтрансферазой в водорастворимый конъюгированный (прямой) билирубин, который выводится с желчью в кишечник и выводится в моче при увеличении его уровня в крови. Реабсорбция билирубина из кишечника (энтерогепатическая циркуляция) увеличивается при употреблении в пищу молока.

- Неконъюгированный билирубин может откладываться в головном мозге, особенно в базальных ганглиях, приводя к ядерной желтухе.

Ядерная желтуха

Это энцефалопатия в результате отложения неконъюгированного билирубина в базальных ганглиях и ядрах ствола головного мозга (рис. 10-21). Она может происходить, если уровень неконъюгированного билирубина превышает альбуминсвязывающую способность билирубина в крови. Поскольку свободный билирубин жирорастворим, он может проникать через гематоэнцефалический барьер. Нейротоксические эффекты варьируют в тяжести от транзиторного нарушения до катастрофического повреждения и смерти. Острыми проявлениями являются летаргия и низкое питание. В тяжёлых случаях отмечается раздражительность, увеличение мышечного тонуса, что приводит к тому, что ребёнок лежит с выгнутой спиной (опистотонус), развитию судорог и комы. У выживших младенцев могут развиваться хореоидатетонидный церебральный паралич (в результате повреждения базальных ганглиев), нарушения обучения и нейросенсорная тугоухость. Ядерная желтуха ранее была важным фактором поражения головного мозга у младенцев с тяжёлой резус-гемолитической болезнью, однако после введения в профилактических целях анти-D иммуноглобулина матерям с отрицательным резус-фактором она стала редкой.

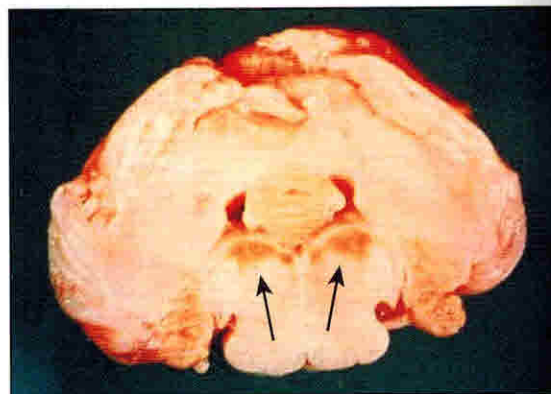


Рис. 10-21. На посмертном препарате ствола головного мозга и мозжечка показана ядерная желтуха. Ядра ствола окрашены в желтый цвет за счёт билирубина (указаны стрелками).

Клиническое обследование

Клинически желтуха проявляется у младенцев, если уровень билирубина достигает 80–120 ммоль/л. Лечение варьирует в зависимости от гестационного возраста младенца, возраста начала, уровня билирубина, темпа подъёма и общеклинического состояния.

Возраст начала проявления желтухи

Возраст начала проявления указывает на вероятную причину желтухи (табл. 10-2).

Таблица 10-2. Причины неонатальной желтухи

Желтуха до 24 ч после рождения	Гемолитические нарушения Резус-конфликт Несовместимость АВ0 Дефицит Г-6-ФД Сфероцитоз, дефицит пируваткиназы Врождённые инфекции
Желтуха между 24 ч и 3 нед после рождения	Физиологическая желтуха Желтуха от грудного молока Инфекции, например ИМП Гемолиз, например, дефицит Г-6-ФД, несовместимость АВ0 Кровоизлияния Полицитемия Синдром Криглера–Найяра
Желтуха через 3 нед после рождения	Неконъюгированная гипербилирубинемия Физиологическая желтуха или желтуха от грудного молока Инфекции (особенно ИМП) Гипотиреоз Гемолитическая анемия, например дефицит Г-6-ФД Высокая обструкция ЖКТ Конъюгированный (>20% общего билирубина) Обструкция желчевыводящих путей Неонатальный гепатит

Желтуха менее 24 ч после рождения

Желтуха, возникающая в первые 24 ч после рождения, обычно является результатом гемолиза. Её особенно важно выявить, поскольку билирубин является неконъюгированным и уровень его может возрасти очень быстро и достигать чрезвычайно высоких значений.

Резус-гемолитическая болезнь. Поражённые младенцы обычно выявляются в антенатальном периоде, контролируются и лечатся, если возможно (см. главу 9). Рождение ребёнка с тяжёлым поражением, анемией, водянкой и гепатоспленомегалией с быстроразвивающейся тяжёлой желтухой стало редкостью. Могут появляться антитела к резус-

антигенам, отличным от D, и к группам крови Келли и Даффи, однако гемолиз обычно менее выражен.

Несовместимость АВ0. Сейчас это более распространено, чем резус-конфликт. Большинство антител к АВ0 являются IgM и не проникают через плаценту, однако у некоторых женщин с группой крови «0» имеются анти-А-гемолизиновые IgG в крови, которые могут проникать через плаценту и приводить к гемолизу эритроцитов у младенцев с группой крови «А». Иногда у младенцев с группой крови «В» может быть поражение анти-В гемолизинами. Гемолиз может вызвать тяжёлую желтуху, однако обычно менее тяжёлую, чем при резус-конфликте. Уровень Hb у младенцев обычно нормальный или незначительно снижен и, в отличие от резус-конфликта, при нём отсутствует гепатоспленомегалия. Желтуха обычно достигает пика в первые 12–72 ч.

Дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы (Г-6-ФД). Средиземноморские и средне- и дальневосточные и афро-американские варианты заболевания могут вызывать желтуху в неонатальном периоде (см. главу 22). Родителям поражённых детей должен быть выдан список препаратов, которые необходимо исключить, поскольку они могут спровоцировать желтуху.

Сфероцитоз. Значительно менее распространён по сравнению с дефицитом Г-6-ФД (см. главу 22). Часто, но не всегда, имеется семейный анамнез. Это нарушение можно установить при выявлении сфероцитов в мазке крови.

Врождённые инфекции. Желтуха при рождении может быть также следствием врождённой инфекции. В этом случае билирубин является конъюгированным и у младенцев имеются другие клинические признаки.

Желтуха между 24 ч и 3 нед после рождения

Физиологическая желтуха. У большинства младенцев, у которых выявляется лёгкая или умеренная желтуха в течение этого периода, отсутствуют какие-либо причины для этого и билирубин повышен, поскольку младенец адаптируется к переходу от внутриутробной жизни. Термин «физиологическая желтуха» может применяться только после исключения других причин.

Желтуха от грудного молока. Это не означает, что грудное молоко содержит токсины. Тем не менее имеется эпидемиологическое наблюдение о том, что желтуха более распространена и держится более длительное время у младенцев на грудном вскармливании. Гипербилирубинемия имеет характер неконъюгированной. Причины мультифакторные, в том числе увеличение энтерогепатической циркуляции билирубина. У некоторых младенцев желтуха явно усиливается при недостаточном поступлении грудного молока из-за трудностей, возник-

Аллергия и иммунитет

Аллергия у детей.....	299
Пищевая аллергия и гиперчувствительность.....	302
Экзема.....	302
Аллергический ринит.....	303
Бронхиальная астма	304

Крапивница.....	304
Лекарственная аллергия.....	304
Аллергия на укусы насекомых	304
Иммунодефицитные состояния	305
Литература для дополнительного чтения	307

Патология иммунной системы может проявляться:

- аллергическими нарушениями;
- первичными иммунодефицитами;
- вторичными иммунодефицитами (при инфекциях, приёме лекарственных препаратов, потерях белка, метаболических нарушениях и функциональной недостаточности селезёнки);
- аутоиммунными нарушениями:
 - ♦ с поражением одного определённого органа (сахарный диабет, диффузный токсический зоб, миастения);
 - ♦ с системными проявлениями (ЮИА, СКВ);
- злокачественными новообразованиями (в том числе после терапии высокими дозами иммунодепрессантов).

АЛЛЕРГИЯ У ДЕТЕЙ

У детей наблюдают бронхиальную астму, аллергический ринит, конъюнктивит, экзему, крапивницу и аллергию к пище, лекарственным препаратам икусам насекомых. Практическая важность аллергических заболеваний обусловлена несколькими факторами.

- Аллергия относится к наиболее распространённым заболеваниям. До 40% детей страдают аллергическим ринитом, экземой и бронхиальной астмой, до 8% — пищевой аллергией.
- Частота аллергических заболеваний увеличивается во всех развитых странах мира.

- В Великобритании аллергические заболевания обуславливают более 6% обращений к врачам общей практики и 7% — в больницы скорой медицинской помощи.
- Течение аллергических заболеваний может быть тяжёлым, возможны летальные исходы. В Великобритании ежегодно от бронхиальной астмы умирают приблизительно 20 детей, от анафилаксии — 2.

Значение некоторых терминов, использующихся в аллергологии, представлено в блоке 15-1.

Блок 15-1. Термины, применяемые в аллергологии

- Гиперчувствительность — объективно воспроизводимые жалобы или симптомы, возникающие после определённого воздействия (например, употребления пищи, приёма лекарственного средства, воздействия токсина), к которому здоровые люди невосприимчивы.
- Аллергия — реакция гиперчувствительности, обусловленная иммунными механизмами, которые могут быть опосредованы IgE (например, аллергия на арахис) или другими факторами (например, целиакия).
- Атопия — индивидуальная и/или семейная предрасположенность (обычно проявляющаяся в детском или подростковом периоде) к сенсibilизации при контакте с обычными аллергенами (чаще белками) с выработкой IgE-антител, что приводит к развитию бронхиальной астмы, аллергического ринита, конъюнктивита или экземы.
- Анафилаксия — тяжёлая, опасная для жизни, генерализованная или системная реакция гиперчувствительности.

Патофизиологические механизмы аллергических болезней

Описано множество генов, ассоциированных с развитием аллергических болезней. Полиморфизмы этих генов обуславливают наследственную предрасположенность к аллергии.

В раннем возрасте дети подвергаются воздействию множества неспецифических средовых антигенов, которые стимулируют иммунную систему. При аллергии эти воздействия приводят к неадекватным реакциям иммунной системы и у наследственно предрасположенного индивида развивается сенсibilизация к антигенам. При последующем контакте с антигеном развивается аллергическая реакция, которая может протекать в двух фазах:

- немедленной — развивается в течение нескольких минут и обусловлена выделением гистамина из тучных клеток;
- отсроченной — развивается через 4–6 ч и связана с повреждением ткани в месте контакта с аллергеном воспалительными клетками, особенно эозинофилами.

Теория влияния гигиены

Данная гипотеза предложена для объяснения увеличения частоты аллергических заболеваний, которое происходит параллельно улучшению условий жизни и гигиены. Согласно этой гипотезе увеличение частоты аллергии обусловлено снижением микробиологических и других средовых воздействий на детей грудного возраста (рис. 15-1). Косвенные данные эпидемиологических исследований согласуются с этой теорией, однако она остаётся не-

доказанной. Следует помнить, что обратной стороной значительного снижения риска аллергии и аутоиммунных заболеваний у людей, проживающих в сельской местности развивающихся стран, является существенно более высокая заболеваемость инфекциями.

Возраст начала аллергических болезней

У многих больных прослеживается положительный семейный анамнез, то есть риск развития аллергии повышен у детей, родственники которых страдают аллергическими заболеваниями.

Некоторые аллергические заболевания обычно начинаются в определённом возрасте:

- экзема и пищевая аллергия обычно дебютируют в грудном возрасте;
- бронхиальная астма и аллергический ринит — в дошкольном.

Кроме того, наличие экземы или аллергии к пище в грудном возрасте считают факторами риска развития бронхиальной астмы и аллергического ринита в старшем возрасте (так называемый «аллергический марш»).

Профилактика аллергических болезней

Предложен ряд мероприятий для предотвращения начала аллергических болезней и остановки «аллергического марша»: ограничение средовых воздействий (предотвращение контактов с аллергенами во время беременности, при кормлении грудью и в грудном возрасте), назначение пробиотиков (пероральных препаратов, содержащих нормальные бактерии кишечной микрофлоры), преби-

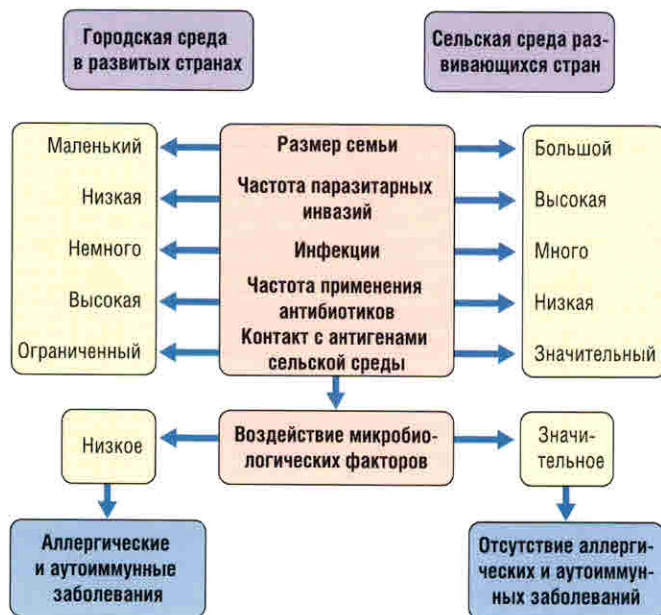


Рис. 15-1. Теория влияния гигиены.

отиков (иммунологически активных олигосахаридов) и пищевых добавок (антиоксидантов, рыбьего жира, микроэлементов). Однако ни одно из этих мероприятий не снижало распространённость аллергических болезней в отдалённом периоде.

Обследование ребёнка с аллергией

Помимо признаков индивидуальных аллергических болезней можно обнаружить:

- линии Моргана–Денье (рис. 15-2а) — дополнительные складки кожи под глазами;
- «аллергический салют» (рис. 15-2б) — расчёсывание зудящего носа с приподниманием его кончика вверх;
- увеличение шейных лимфатических узлов;
- бледность и отёчность носовых раковин;
- дыхание через рот.

Лечение

Лечение отдельных аллергических заболеваний проводят как врачи (педиатры) общей практики, так и узкие специалисты в зависимости от поражённого органа (экзему — дерматологи, бронхиальную астму — педиатры-пульмонологи и др.). Тем не менее поскольку отдельные аллергические болезни часто сочетаются друг с другом, из практических соображений аллергию удобнее рассматривать как системную болезнь. Роль детских аллергологов заключается в установлении триггерных факторов (для их устранения в дальнейшем) и лечении детей с системными или тяжёлыми формами аллергии.

Лечение при отдельных аллергических заболеваниях описано в соответствующих разделах. Специфическую иммунотерапию в Великобритании применяют редко, но этот метод широко используют во многих других странах, особенно в США и Европе, при аллергическом рините, аллергии на укусы насекомых и всё чаще при бронхиальной астме. Стандартизированные растворы аллергена вводят подкожно, начиная с низкой дозы и постепенно увеличивая её до поддерживающей. Цель лечения — достижение иммунологической толерантности. Поддерживающие инъекции проводят каждые 4–6 нед в течение 3–5 лет; защитный эффект может сохраняться в течение многих лет после окончания лечения. Внедряются новые методики, например, подъязычная иммунотерапия.



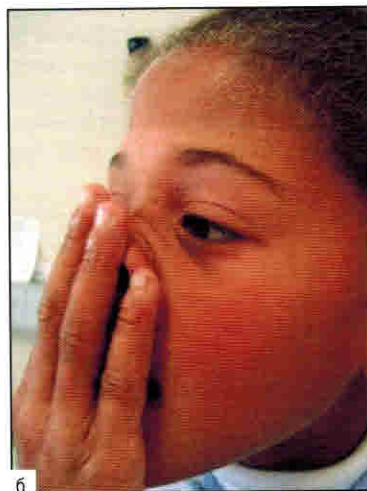
РЕЗЮМЕ

Аллергические заболевания у детей

- Включают бронхиальную астму, аллергический ринит, конъюнктивит, экзему, крапивницу и аллергию к пище, лекарственным препаратам и укусам насекомых.
- Развиваются у наследственно предрасположенных индивидов вследствие неадекватной реакции на средовые антигены; последующий контакт с определённым антигеном может привести к аллергической сенсибилизации.
- Часто проявляются последовательно в виде «аллергического марша».
- Часто сосуществуют (при обнаружении одного аллергического заболевания необходимо обследование для выявления других).



а



б

Рис. 15-2. Лица детей с аллергией: а — линии Моргана–Денье (складки кожи под глазами), ринит и экзема губ; б — «аллергический салют» (расчёсывание зудящего кончика носа).

Блок 18-10. Этиология синдрома Фанкони

- Идиопатический (вторичный по отношению к врожденным нарушениям метаболизма)
 - ❖ Цистиноз (аутосомное рецессивное заболевание, проявляющееся внутриклеточным накоплением цистина).
 - ❖ Гликогенозы.
 - ❖ Синдром Лоу (окулоцереброренальная дистрофия).
 - ❖ Галактоземия.
 - ❖ Непереносимость фруктозы.
 - ❖ Тирозинемия.
 - ❖ Гепатолентикулярная дегенерация (болезнь Вильсона-Коновалова).
- Приобретенный
 - ❖ Отравление тяжелыми металлами.
 - ❖ Лекарственные препараты и токсины.
 - ❖ Дефицит витамина D.

Блок 18-11. Причины острой почечной недостаточности

Преренальные

- Гиповолемия
 - ❖ Гастрозентерит.
 - ❖ Ожоги.
 - ❖ Сепсис.
 - ❖ Циркуляторные нарушения.
 - ❖ Нефротический синдром.
 - ❖ Кровотечения.

Ренальные

- Сосудистые
 - ❖ ГУС.
 - ❖ Васкулиты.
 - ❖ Тромбоз почечной вены.
 - ❖ Эмболия.
- Тубулярные
 - ❖ ОТН.
 - ❖ Ишемия.
 - ❖ Токсические вещества.
 - ❖ Обструкция.
- Гломерулярные
 - ❖ Гломерулонефрит.
- Интерстициальные
 - ❖ Интерстициальный нефрит.
 - ❖ Пиелонефрит.
- Острая почечная недостаточность на фоне хронической.

Постренальные

- Обструкция
 - ❖ Врожденная.
 - ❖ Приобретенная.

Специфические дефекты транспорта

См. рис. 18-21.

ОСТРАЯ ПОЧЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

Острая почечная недостаточность — внезапное, потенциально обратимое нарушение функций почек. Характерна олигурия [$<0,5 \text{ мл}/(\text{кг} \times \text{ч})$]. Данное состояние может быть классифицировано следующим образом (блок 18-11):

- преренальная — частая причина у детей;
- почечная — характерна задержка жидкости и электролитов; часто присутствуют в моче кровь, белок и цилиндры; могут быть симптомы, характерные для сопутствующей патологии (например, болезни Шёнлейна-Геноха);
- постренальная — вследствие мочевой обструкции.

Острая почечная недостаточность на фоне хронической может быть заподозрена у ребенка, отстающего в росте, с анемией и нарушением минерализации костей (почечная остеодистрофия).

Ведение пациентов

У детей с острой почечной недостаточностью подлежат мониторингу параметры гемодинамики и баланс жидкости. УЗИ позволяет выявить обструкцию мочевыводящих путей, уменьшенные почки при хронической почечной недостаточности или большие, яркие почки с потерей дифференцировки коркового и мозгового слоёв, что типично для острого процесса.

Преренальная недостаточность

К этому состоянию предрасполагает гиповолемия. Концентрация натрия в моче резко снижена, поскольку организм пытается сохранить жидкость. Гиповолемия должна быть срочно скорректирована заменным введением жидкости и поддержкой циркуляции в целях профилактики острого тубулярного некроза (ОТН).

Почечная недостаточность

При возникновении циркуляторной перегрузки ограничение введения жидкости и проведение пробы с диуретиками могут достаточно увеличить диурез, чтобы провести постепенную коррекцию натрия и водного баланса. Высококалорийная низкобелковая диета уменьшает катаболизм, уремию и гиперкалиемию. Неотложная терапия метаболического ацидоза, гиперкалиемии и гиперфосфатемии приведена в блоке 18-12. Если причина почечной недостаточности не выявлена, то необходимо выполнить биопсию почек, чтобы идентифицировать быстро прогрессирующий гломерулонефрит, поскольку данное состояние нуждается в назначении иммунодепрессантов. Существуют две наиболее распространенные почечные причины острой

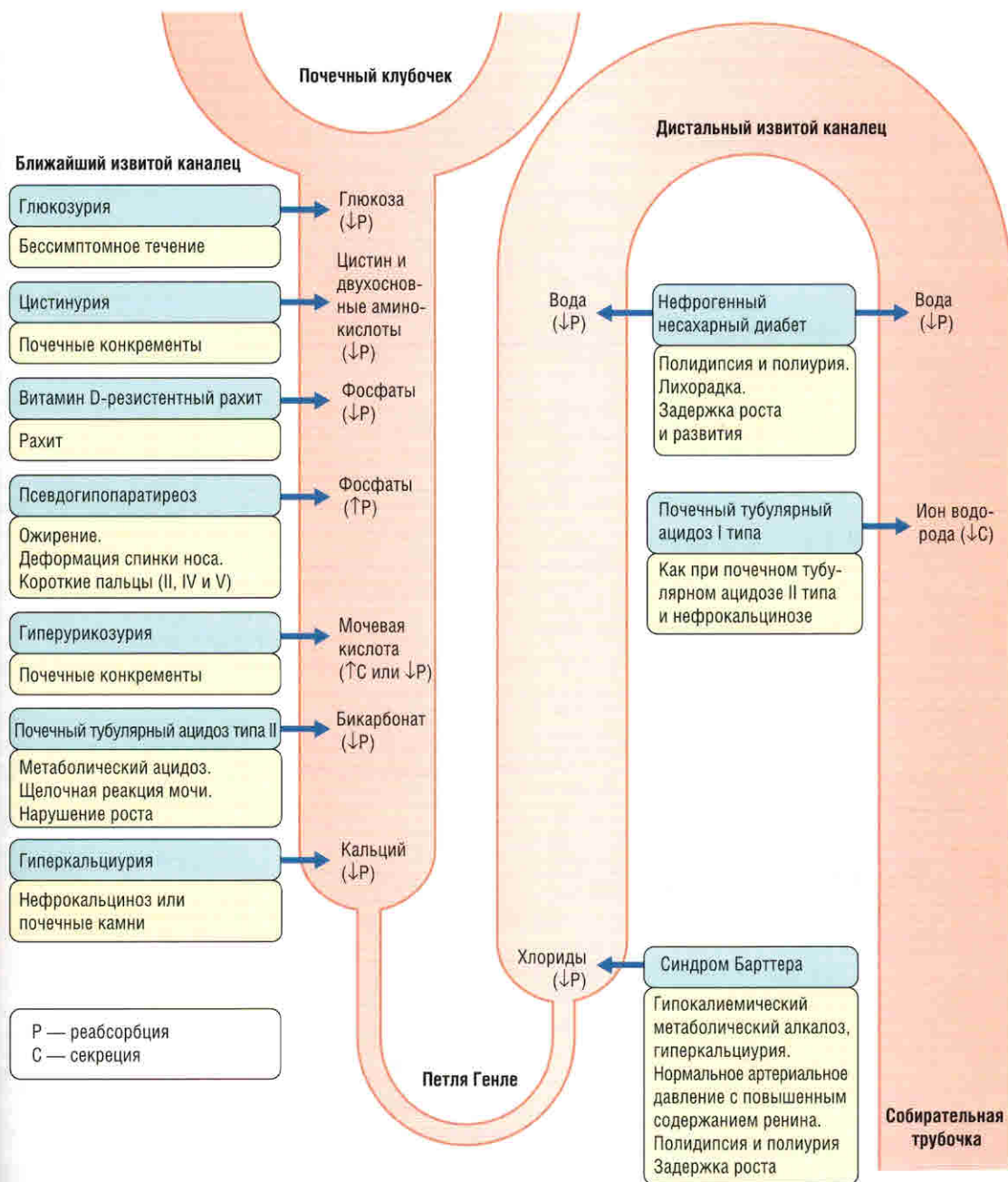


Рис. 18-21. Схематическая диаграмма нарушения специфического транспорта при некоторых поражениях почечных канальцев.

почечной недостаточности у детей в Великобритании — гемолитико-уремический синдром (ГУС) и ОН; последний обычно возникает при полиорганной недостаточности в отделениях интенсивной терапии или после оперативных вмешательств на сердце.

Постренальная почечная недостаточность

Данное состояние требует выявления места обструкции и разгрузки его наложением нефростомы или катетеризацией мочевого пузыря. Оперативное лечение может быть выполнено только после коррекции объема жидкости и электролитного баланса.



анализировав пару вспышек раздражения согласно принципу ППП (блок 23-8). Затем обследовать ребёнка, чтобы установить возможные медицинские или психологические факторы. Медицинские факторы включают общую или речевую задержку, повреждение слуха (например, отит) и лечение бронхолитиками или антиконвульсантами. Если такие факторы отсутствуют, можно применять стратегии управления, некоторые из них показаны в блоке 23-9.

Блок 23-8. Анализ вспышек гнева (принцип ППП)

- Предпосылки — что случилось за минуты до эпизода.
- Поведение — как именно проявлялся эпизод.
- Последствия — что случилось в результате.

Блок 23-9. Вспышки гнева: стратегии управления

- Любовь и внимание.
- Отвлечение.
- Избегание предпосылок.
- Игнорирование.
 - ◆ Эффективно, но может быть трудным.
 - ◆ Без капитуляции.
- Лишение позитивного подкрепления.
 - ◆ Уходите и возвращайтесь, когда успокоится.
 - ◆ Ставьте в угол на короткое время.
 - ◆ Уводите от других детей.
- Крепкое объятие.
- Доска звёздочек.

Самый простой способ действовать — отвлечь ребёнка или, если это невозможно, позволить вспышке выгореть самой, тогда как родители покинут комнату и вернутся через несколько минут, когда всё успокоится. Очевидно, это не должно делаться в спокойной, нейтральной манере и, конечно, не должно сопровождаться угрозами покинуть ребёнка. Вспышки гнева, которые носят характер вымогательства (когда ребёнок требует что-то от родителей), должны встречаться отказом. Они часто могут быть предотвращены простым приёмом установления правил, которые необходимо ребёнку напоминать прежде, чем ситуация разовьётся. Другой путь — взять тайм-аут в форме структурированного игнорирования. Раздражённого ребёнка помещают в какое-нибудь место, вроде коридора, где никто не будет разговаривать с ним какое-то время, например, 1 мин на год жизни. В течение этого периода его полностью игнорируют. Родители часто ожидают, что этот манёвр заставит ребёнка раскаяться, и жалуются, если он не срабатывает немедленно. На самом деле его принцип в другом (не в реакции на наказание, а в отвлечении внимания), и часто требуется несколько недель, чтобы достичь постепенного улучшения. Может быть полезным попросить мать вести записи, чтобы засвидетельствовать это.

С непослушанием можно бороться, используя доску звёздочек для награды ребёнка за выполне-

ние родительских требований. Доска должна находиться там, где ребёнок может её видеть, и, главное, ребёнок должен знать, что он должен сделать, чтобы получить звёздочку. Мудрее всего будет не «штрафовать» ребёнка, забирая звёздочки, раз уж они были заслужены. Если родитель, награждая ребёнка за соблюдение правил, одновременно с тем, что даёт ему звёздочку, хвалит его, обычно нет никакой необходимости связывать получение звёздочки с материальным поощрением — похвалы достаточно.



О вспышках гнева:

- проанализируйте, относительно предпосылок, поведения и последствий;
- используйте отвлечение, избегание предпосылок, игнорирование, тайм-аут.

Агрессивное поведение

Маленькие дети могут быть агрессивными по множеству причин, начиная от проявления злости, кончая припадками ярости. По большей части агрессивному поведению ребёнок учится либо через поощрение (часто неумышленное), либо копируя родителей или братьев и сестёр. Например, часто агрессивное, претенциозное поведение провоцируется или усиливается тем, что родители кричат или бьют своего ребёнка. Тогда надо менять поведение родителей. В большинстве случаев действенны те же принципы, которые применяют при вспышках раздражения: устанавливать правила, придерживаться их, оставаться спокойным, не уступать и при необходимости использовать тайм-аут. Последнее может применяться по правилу «1-2-3» (рис. 23-4). Усталый или расстроенный ребёнок бывает раздражительным и склонным к вспышкам гнева, — так же как и дети, чьи коммуникативные навыки страдают от глухоты или нарушения речевого развития, из-за чего они расстраиваются и приходят в ярость. Надежда на то, что ребёнок спонтанно «перерастёт» стиль агрессивного поведения, — заблуждение, которое не соответствует действительности: однажды установившийся агрессивный стиль поведения оказывается необыкновенно устойчивым на годы.

Принцип «1-2-3» для борьбы со вспышками гнева и агрессивного поведения

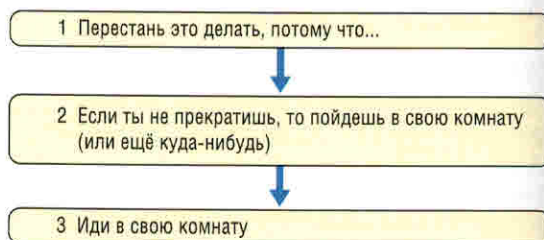


Рис. 23-4. Принцип «1-2-3» для борьбы со вспышками гнева и агрессивного поведения.

ПРОБЛЕМЫ СРЕДНЕГО ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА

Ночной энурез

Дети могут непроизвольно мочиться днём или ночью. В медицине термин «энурез» — синоним ночного недержания мочи во сне. Явление это наблюдается часто: около 6% 5-летних и 3% 10-летних детей мочатся ночью в постель. Среди них мальчики преобладают над девочками приблизительно в 2 раза. Существует генетически обусловленная задержка приобретения контроля над сфинктером, и две трети детей с энурезом имеют ближайшего родственника с тем же расстройством. Также могут существовать препятствия к обучению оставаться сухим ночью. Маленьким детям необходима разумная свобода от стресса и определённая мера родительского одобрения, чтобы научиться ночному удержанию мочи. Хорошо известно, что эмоциональный стресс оказывает вредное воздействие и вызывает вторичный энурез (появляющийся после периода его отсутствия). Большинство детей с энурезом психологически соответствуют норме, и лечение вторичного энуреза по сей день полагается главным образом на симптоматический подход, описанный ниже, хотя должно быть направлено на любой лежащий в основе стресс или эмоциональное расстройство.

Органические причины энуреза встречаются редко, среди них:

- ИМП;
- сильные запоры, уменьшающие объём мочевого пузыря и вызывающие дисфункцию его задней стенки;
- полиурия в результате осмотического диуреза, например, диабетической глюкозурии, или в результате почечных расстройств, например, хронической почечной недостаточности.

Всегда следует делать анализ на содержание глюкозы и белка в моче и проверку на инфекцию. Дневной и вторичный энурез рассмотрены в главе 18.

Ведение ночного энуреза не сложное, но чтобы достичь успеха, требуется упорство. После четырёх лет ежегодно энурез не проходит спонтанно только у 5% детей, страдающих им. На практике до 6-летнего возраста лечение предпринимают редко. Лечебные мероприятия.

- **Разъяснение.** Первый шаг — объяснить ребёнку, и родителям, что проблема, с одной стороны, обычная и распространённая, с другой — находится за пределами контроля сознания детей. Родителям не следует наказывать ребёнка, так

как это может произвести противоположный эффект.

- **Доска звёздочек.** Ребёнок получает похвалу и звёздочку каждое утро, если его постель сухая. Мокрая постель воспринимается просто как факт, и ребёнка не обвиняют за неё.
- **Будильник.** Если ребёнок не реагирует на доску звёздочек, её можно дополнить будильником. Это сенсорное устройство, обычно располагаемое в штанишках ребёнка, которое звонит, когда становится мокро. Чтобы быть эффективным, будильник должен будить ребёнка, чтобы он встал с постели, пошел помочиться, вернулся и помог перестелить постель, прежде чем заснуть опять. Необязательно ставить будильник повторно той же ночью. Чтобы ночью вызывать на помощь родителей, можно провести связь от будильника ребёнка в их спальню. Метод будильника занимает несколько недель для достижения цели, однако в большинстве случаев эффективен только тогда, когда у ребёнка есть мотивация и процедура полностью объяснена. В одной трети случаев через несколько месяцев бывает рецидив, в случае чего повторное лечение с помощью будильника обычно приводит к стойкому выздоровлению.
- **Десмопрессин.** Краткосрочного избавления от энуреза, например, для поездки или ночёвки вне дома, можно достичь применением синтетического аналога АДГ, десмопрессина. Таблетка принимается внутрь или под язык. Таким образом, достигается подавляющий эффект, а не стойкое выздоровление.
- **Группы самопомощи,** например, группы, занимающиеся вопросами избавления от энуреза, и информационный центр (ERIC). Проводят консультации и помощь родителям и специалистам по охране здоровья.



РЕЗЮМЕ

Ночной энурез

- Распространённое явление, у мальчиков чаще, чем у девочек.
- Большинство страдающих детей психологически и физически нормальны.
- Активное лечение обычно начинают только после 6 лет.
- Ведение — разъяснение, доски со звёздочками, будильник, иногда десмопрессин.

Недержание кала

Для ребёнка после 4 лет непроизвольную дефекацию считают ненормальным явлением. Таких детей делят на две большие группы — страдающих запорами и без них. Поэтому важно определить,

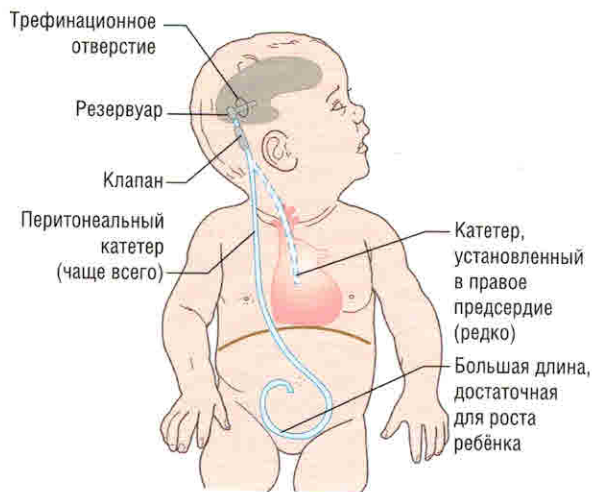


Рис. 27-10. Вентрикулоперитонеальный шунт для дренирования при симптоматической гидроцефалии. В брюшную полость погружается катетер достаточной длины, учитывая дальнейший рост ребенка. С учётом роста ребенка катетер, установленный в правый желудочек, необходимо заменить на другой.

структивная, гидроцефалия), или на уровне арахноидальных ворсинок — места абсорбции СМЖ (сообщающаяся гидроцефалия) (блок 27-3).

Клинические проявления

У грудных детей, черепные швы которых не сращены, наблюдается непропорционально большая окружность головы или опережающие темпы её роста. Расходятся черепные швы, выбухает большой родничок, расширены подкожные вены головы. Патогномоничными являются симптом Грефе (фиксированный взор вниз) или симптом «заходящего солнца» (рис. 27-9). У детей старшего возраста развиваются симптомы повышенного ВЧД.

Блок 27-3. Причины гидроцефалии

- Несообщающаяся окклюзия в вентрикулярной системе — обструктивная гидроцефалия.
 - ❖ Врожденный порок:
 - стеноз силвиева водопровода;
 - атрезия отверстий IV желудочка (синдром Денди-Уокера);
 - мальформация Арнольда-Киари.
 - ❖ Опухоли и сосудистые мальформации задней черепной ямки.
 - ❖ Внутримозговые кровоизлияния (у недоношенных детей).
- Сообщающаяся гидроцефалия (нарушение реабсорбции СМЖ).
 - ❖ Субарахноидальное кровоизлияние.
 - ❖ Менингит, например, пневмококковый, туберкулёзный.

Примечание. Некоторые причины могут вызвать и несообщающуюся, и сообщающуюся гидроцефалию. СМЖ — спинномозговая жидкость.

Гидроцефалию можно диагностировать при антенатальном УЗИ или у преждевременно рождённых детей при рутинном УЗИ. При подозрении на гидроцефалию начальную диагностику проводят с помощью нейросонографии (у грудных детей) либо КТ или МРТ головного мозга. Следует периодически контролировать окружность головы по центильным таблицам.

Лечение необходимо для симптоматического снижения внутричерепной гипертензии и для уменьшения риска неврологических нарушений. Основным методом является имплантация вентрикулоперитонеальной шунтирующей системы (рис. 27-10), однако в настоящее время могут применять эндоскопическое лечение и вентрикулостомию. В связи с окклюзией или инфекцией (обычно коагулазо-негативный стафилококк) может развиться дисфункция шунта. Поэтому может потребоваться его ревизия или замена. Гипердренирование СМЖ вызывает головные боли на фоне низкого давления, однако использование регулирующих клапанов помогает этого избежать.



РЕЗЮМЕ

Гидроцефалия

- У грудных детей проявляется опережающими темпами роста окружности головы, расхождением черепных швов, выбуханием большого родничка, расширением подкожных вен черепа и симптомом «заходящего солнца».
- У детей старшего возраста развивается внутричерепная гипертензия.
- Лечение обычно с помощью имплантации шунтирующей системы.

НЕЙРОМЫШЕЧНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

При нейромышечном заболевании может быть поражена любая часть периферического мотонейрона, поэтому к ним могут относиться поражения клеток переднего рога спинного мозга, периферические нейропатии, нарушения нервно-мышечной передачи и первичные мышечные заболевания. Причины нейромышечных заболеваний показаны на рис. 27-11. Ключевым проявлением нейромышечного заболевания является слабость, которая бывает прогрессирующей или стабильной. У больных детей могут наблюдаться:

- падения;
- задержка моторного развития;
- мышечная слабость;
- неуверенная / изменённая походка;
- быстрая утомляемость.

Первым этапом является определение участка поражения. Опрос и осмотр выявляют полезные

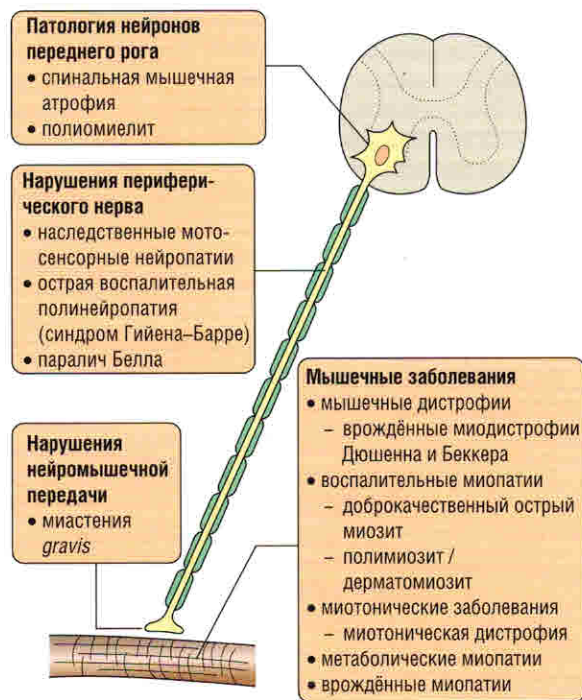


Рис. 27-11. Нейромышечные заболевания.

ключевые симптомы. У детей с миопатией часто наблюдают утиную походку, указывающую на слабость проксимальных мышц. При более выраженной слабости появляется симптом Говерса — «взбирание по себе» при подъёме из положения лежа. Это считается нормой до трёхлетнего возраста и наблюдается, когда ребёнок резко ослаблен, так что приходится подниматься, цепляясь руками за ноги (рис. 27-12). При более дистальной гипотрофии и слабости, особенно при наличии поллой стопы, предполагают НМСН. Возрастающая утомляемость в течение дня, часто с офтальмоплегией и птозом, более согласуется с истощением концевой пластинки мотонейрона и диагнозом иммунозависимой миастении (*myasthenia gravis*).

Обычно трудно дифференцировать миопатию от нейропатии на основе клинических данных, но есть определённые отправные точки для поиска.

- Клетки переднего рога — признаки денервации: слабость, арефлексия, фасцикуляции и мышечная атрофия, поскольку повреждён нерв, иннервирующий мышцу.
- Нейропатия — часто поражены дистальные участки нервов. Это слабость, арефлексия, потеря чувствительности и температурного чувства, так как поражён сам нерв.
- Миопатия — слабость (часто более проксимальная), атрофия, изменения походки из-за поражения мышечной ткани. Рефлексы вначале не изменены.

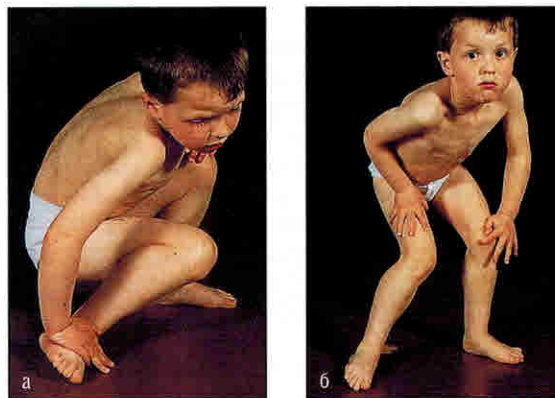


Рис. 27-12. Симптом Говерса (а, б). Ребёнок, чтобы встать, вынужден опереться (ключевой симптом, раннее проявление симптома Говерса), затем руками «взбираться» на колени до полного подъёма (позднее проявление) из-за слабой фиксации бёдер и/или проксимальной мышечной слабости. Вероятность нейромышечного заболевания велика у любого ребёнка старше 3 лет, опирающегося при вставании.

- Нейромышечное соединение — поскольку в концевых пластинках нейронов истощаются запасы ацетилхолина, к концу дня нарастает слабость.

Методы исследования

В зависимости от места поражения, заподозренного по клиническим проявлениям, проводят разные исследования.

При миопатии:

- определение активности креатинфосфокиназы (КФК) сыворотки, которая значительно повышена при мышечных дистрофиях Дюшенна и Беккера;
- биопсия мышц, пункционная или открытая, — современные гистохимические методы часто способны установить окончательный диагноз;
- УЗИ и МРТ мышц — применяются в специализированных центрах для диагностики и динамического наблюдения;
- анализ ДНК — для выявления изменённых генов.

При нейропатии:

- исследование проведения импульса по нервам — для выявления замедленной скорости проведения двигательных и чувствительных импульсов по нерву, выявляемой при нейропатии;
- анализ ДНК — для определения изменённых генов;
- биопсия нерва — проводится редко;
- ЭМГ (электромиография) — помогает дифференцировать миопатию и нейропатию, например, истощаемость при повторной стимуляции нерва при миастении (тем не менее её следует выборочно использовать у детей, поскольку иссле-